

Diagnóstico imagenológico de un tumor de Wilms extrarrenal en un niño

Niurbys Mireya Morales Tamayo¹, Miguel Ángel Amaró Garrido², Tatiana Hernández González³

Resumen

Introducción: El Tumor de Wilms es la tumoración renal primaria más frecuente en edades pediátricas tempranas; no obstante, la localización extrarrenal de este tipo de tumor es extremadamente rara. **Objetivo:** Reportar el caso de un paciente de 7 años con diagnóstico un tumor de Wilms extrarrenal de localización retroperitoneal. **Presentación de caso:** Se informa el caso de un paciente masculino de 7 años que es traído a consulta por dolor en el muslo y cadera izquierda de un mes de evolución. Al examen físico presentó maniobras de Fabere-Patrick y de Thomas positivas. Se realizó una radiografía de pelvis ósea donde se observó una imagen mixta osteolítica y osteoblástica que afectaba la cresta ilíaca y articulación sacroilíaca izquierda. En el ultrasonido abdominal se precisó una masa sólida bien delimitada con patrón heterogéneo de aproximadamente 6 centímetros de diámetro en proyección de la fosa ilíaca izquierda. Se decide realizar una tomografía axial computarizada de abdomen y pelvis donde se define una lesión ósea mixta en la cresta ilíaca izquierda y una masa hiperdensa bilobulada que ocupaba el espacio retroperitoneal izquierdo. Los resultados de los estudios imagenológicos impresionaron un tumor maligno extrarrenal retroperitoneal con invasión de estructuras óseas y musculares adyacentes; al cual se le realizó biopsia y se diagnosticó un tumor de Wilms extrarrenal de localización retroperitoneal. **Conclusiones:** La valoración clínica radiológica de este paciente demostró la importancia de la eficacia de los estudios imagenológicos en estos casos, que permitieron diagnosticar con precisión la lesión tumoral.

Palabras clave:

Imagenología; nefroblastoma; tumor de Wilms extrarrenal

Citar como: Morales Tamayo M, Amaró Garrido MA, Hernández González T. Diagnóstico imagenológico de un tumor de Wilms extrarrenal en niño. BJM. 2023;12(1): 9-13

■ INTRODUCCIÓN

El nefroblastoma o tumor de Wilms (TW) es la tumoración renal primaria más frecuente en edades pediátricas tempranas. Afecta a 1 de cada 10 mil niños en EEUU y es el cuarto tumor maligno más frecuente en pediatría, (1,2) con 85 % de reportes de casos en individuos menores de 6 años. (3) La incidencia máxima está entre los 2 a 5 años de edad,

donde en el 90 % de los casos se presenta unilateral. (1,2) Se muestra con o sin antecedentes familiares, y aproximadamente el 97 % aparece de forma esporádica, sin causa hereditaria o factores de riesgo. (4)

Al examen físico se puede encontrar una masa palpable asintomática en el abdomen uni o bilateral; sin embargo, puede debutar con hematuria, dolor, constipación, pérdida de peso e hipertensión arterial. (1,4)

Macroscópicamente el TW se observa como una masa sólida, bien delimitada, grande y única, de color grisáceo pardo, con una consistencia blanda y homogénea. Además, se pueden hallar focos de necrosis, hemorragia y quistes ocasionales que crecen en cualquier parte del riñón, en forma variable, y generalmente encapsulados. Microscópicamente se reconocen combinaciones de células del blastema, epitelio y estroma; (5). Los restos nefrógenos pueden ser precursores del TW en un 25 a 40 % de los

1. Especialista en Medicina General Integral e Imagenología. Profesor Auxiliar. Máster en Enfermedades Infecciosas. Hospital General Provincial "Camilo Cienfuegos". Sancti Spiritus, Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2335-048X>
Autor corresponsal. Correo electrónico: niurbysm@gmail.com

2. Especialista en Medicina General Integral e Imagenología. Profesor Auxiliar. Investigador Agregado. Policlínico Universitario "Juana Naranjo León" de Sancti Spiritus, Cuba. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-0532-9273>

3. Especialista en Cirugía Plástica y Caumatología. Máster en Medicina Bioenergética y Natural, Profesora Auxiliar, Investigador Agregado. Hospital General Provincial "Camilo Cienfuegos". Sancti Spiritus. Cuba. Correo Electrónico: tatohg@infomed.sld.cu.

tumores unilaterales y casi todos los bilaterales. (1,3)

En la actualidad la supervivencia del TW supera el 90 % y en gran parte se debe a que se diagnostican en etapa 1. El principal sitio de metástasis en los niños ocurre en los pulmones hasta 15 a 20 % de los casos. (6) Los tumores sin características anaplásicas se pueden curar, (6) lo que demuestra la importancia de verificar el tipo histológico; también se han descrito tumores secundarios o causados por la radioterapia. (1)

Los avances tecnológicos logrados en los equipos de diagnóstico por imágenes y el desarrollo de técnicas específicas para todas las etapas de la atención oncológica indican que la colaboración del diagnóstico por imágenes, y la experiencia de aquellos que lo practican, es indispensable. El rol de la radiología es esencial para el manejo del cáncer, con una gran variedad de herramientas y técnicas disponibles para la detección, la estadificación y el tratamiento de la enfermedad. (2,3)

En la atención al cáncer pediátrico, los estudios por imagen resultan de gran importancia, y constituyen herramientas de primera línea que permiten diagnosticar la enfermedad. Es fundamental conocer la repercusión que tienen estos tumores, y el papel que juegan las técnicas de imagen (ecografía, tomografía axial computarizada –TAC– y resonancia magnética –RM–) en el diagnóstico y seguimiento de los pacientes. Estas ayudan a orientar a los especialistas proporcionando un seguimiento seguro y manejo terapéutico más preciso a partir de las evidencias radiológicas que expresan. (4)

Teniendo en cuenta el número limitado de informes de esta lesión de presentación atípica, el objetivo de esta investigación es reportar el caso de un paciente pediátrico, donde a través de diferentes estudios imagenológicos se pudo realizar el diagnóstico de un tumor de Wilms extrarrenal (TWE), lo que evidencia la importancia de los medios diagnósticos basados en imágenes para la detección de tumores sobre todo en la infancia.

■ CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 7 años, etnia caucásica, con antecedentes de salud, que es traído a la consulta de Pediatría acompañado de su madre, la cual refiere que el niño aquejaba un dolor moderado y constante, de aproximadamente un mes de evolución, en el muslo y la cadera izquierda, que se agudizaba a la marcha, además de que recientemente comenzó a presentar fiebre de 38 grados centígrados.

Al examen físico se constató que las maniobras de exploración de cadera (Fabere-Patrick y Thomas) fueron positivas.

Los exámenes de laboratorio mostraron cifras de hemoglobina de 11.5g/dl, leucocitos $8.2 \times 10^9/L$ y

eritrosedimentación discretamente acelerada en 31mm/h.

Se le realizó una radiografía (Rx) de tórax en donde no se evidenciaron lesiones o alteraciones radiológicas y subsiguientemente un Rx de pelvis ósea en la cual se emitió el siguiente informe:

- Se visualiza una imagen mixta osteolítica y osteoblástica que afecta el hueso ilíaco izquierdo y la articulación sacroilíaca de ese lado, con desplazamiento del gas del recto y ampolla rectal hacia la derecha. (Figura 1)

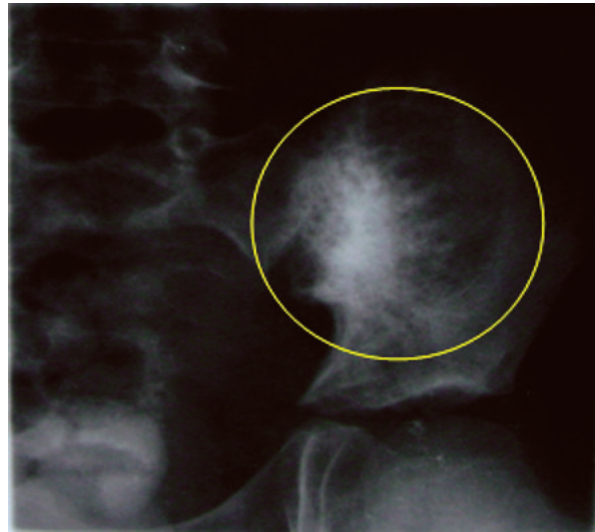


Figura 1. Imagen mixta osteoblástica y osteolítica a nivel de la articulación sacroilíaca izquierda y hueso coxal (círculo).

En el ultrasonido abdomino-pélvico se describió lo siguiente:

Masa sólida bien delimitada con patrón heterogéneo, de aproximadamente 6 cm de diámetro, en proyección de la fosa ilíaca izquierda. La misma erosiona el ala del coxal y desplaza la vejiga hacia la derecha en relación con posible lesión tumoral a ese nivel. Además, existe hidronefrosis del riñón izquierdo por compresión de la porción distal del uréter. (Figura 2)

Se realizó TAC de abdomen y pelvis contrastado por vía oral con sulfato de bario; se descartó administrar contraste endovenoso debido a alergia al yodo referido por los familiares. En el estudio realizado se expresó lo siguiente:

- Se observa una masa hiperdensa bilobulada de aproximadamente 6 cm, que varía entre 37 y 42 UH, esta ocupa el espacio retroperitoneal izquierdo, con proyección en la pelvis (Fig. 3). Existe desplazamiento e infiltración por dicha masa del músculo psoas izquierdo, así como aumento de volumen por invasión de los músculos glúteos ipsilaterales.
- Ureteropielectasia moderada.
- En vista de estructuras óseas se define una lesión osteolítica y osteoblástica de la cresta ilíaca izquierda con ruptura de la cortical del hueso coxal. (Figuras 4 y 5)

Los resultados de los estudios imagenológicos impresionaron un tumor maligno extrarrenal

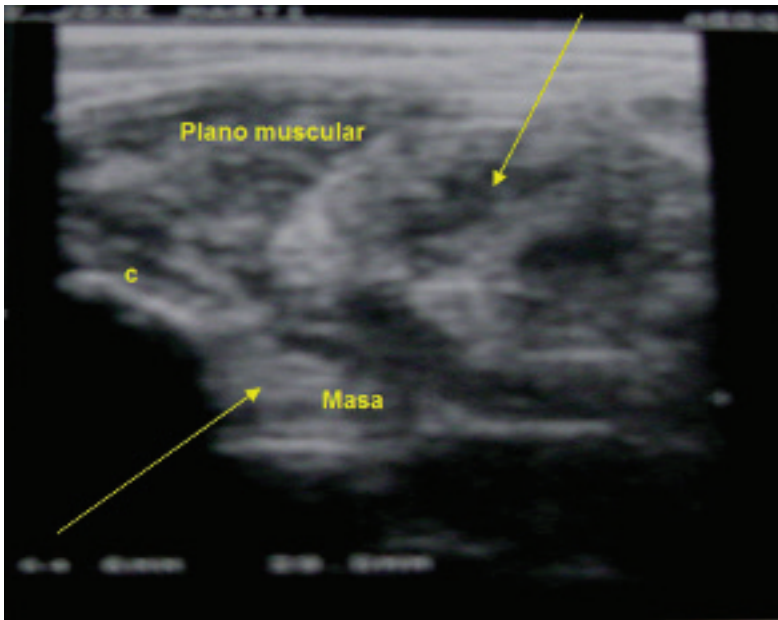


Figura 2. Masa sólida heterogénea que invade plano muscular y la cortical del ala del coxal (flechas).

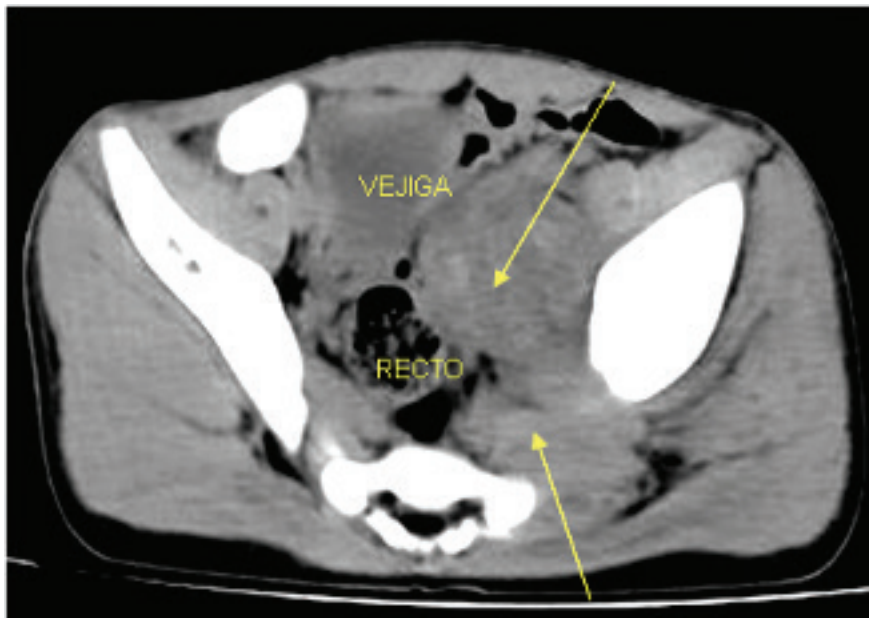


Figura 3. Masa hiperdensa de gran tamaño a nivel de la pelvis con desplazamiento e invasión de estructuras óseas y musculares adyacentes (flechas).

retroperitoneal con invasión de estructuras óseas y musculares adyacentes. Se procedió a realizar una BAAF que concluyó como diagnóstico citológico un TWE.

El paciente recibió un tratamiento adaptado a su caso según normas y protocolos pediátricos de seguimiento en esta enfermedad. Inicialmente se le aplicaron sesiones de radioterapia, y seguidamente de la intervención quirúrgica se le administró quimioterapia, lo cual permitió evitar la recidiva tumoral, con notable mejoría clínica y ausencia de metástasis.

■ DISCUSIÓN

El TW es el quinto tumor infantil en incidencia y el primero

de los tumores sólidos abdominales infantiles, solo el 21 % de estos se diagnostican antes del primer año y el 50 % antes de los tres. La edad media para el diagnóstico de esta enfermedad es de 3.6 años. (9)

Según varios autores, más del 90 % de los pacientes sobreviven 4 años después del diagnóstico; y su pronóstico está relacionado no solo con la etapa de la enfermedad en el momento del diagnóstico, las características histopatológicas del tumor, y el tamaño de este, sino también con la estrategia en equipo para cada paciente por parte del cirujano pediatra. (10) El uso actual de esquemas terapéuticos juiciosos ha llevado a una curación del tumor del 85 %. (1)

En opinión de Verdecia Cañizares C y colaboradores, (7) el TWE, a diferencia del TW de localización renal, puede ser totalmente curable mediante cirugía y los nuevos esquemas de tratamiento poliquimioterápicos y radioterápicos actuales empleados en estadios más avanzados de la enfermedad que logran sobrevividas prolongadas y sin secuelas.

El TWE es una entidad verdaderamente rara, se describe en la literatura principalmente en reportes de casos. Su diagnóstico se basa en la correlación de estudios radiológicos, quirúrgicos y anatomopatológicos; precisamente por ello, ante un paciente en edad pediátrica se debe prestar especial interés a síntomas como el dolor, que en ocasiones parecen manipulados por la subjetividad. (8)

Se reporta un estudio retrospectivo observacional durante 32 años en una institución pediátrica, (8) con una muestra de 876 pacientes con diagnóstico de TW, donde solamente 5 casos presentaron localización extrarrenal, 3 de ellos retroperitoneales, lo cual es evidencia de lo infrecuente de estos casos.

Los estudios basados en imágenes contribuyen de manera esencial en el diagnóstico de estos casos; los mismos pueden ir desde una radiografía simple de abdomen, la ultrasonografía, hasta estudios contrastados y TAC. Por otra parte, el empleo de la biopsia aspirativa con aguja fina (BAAF) guiada por ultrasonido constituye una herramienta rápida para conocer la citología del tumor. (1)

En la ecografía, el TW suele manifestarse como un tumor sólido de gran tamaño, ecogénico, de bordes lobulados y bien definidos, con un patrón homogéneo; sin embargo, puede haber necrosis en su interior, lo cual modifica su ecogenicidad pudiendo observarse hipoecoico y de aspecto quístico. (9)

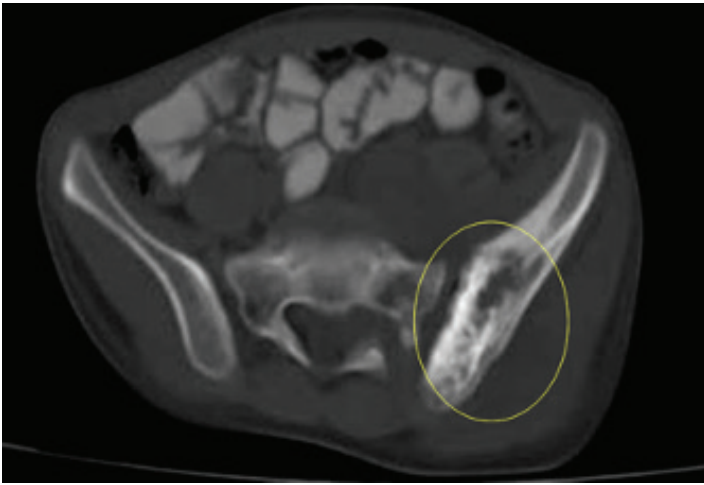


Figura 4. Lesión ósea mixta que afecta el hueso iliaco izquierdo (círculo).

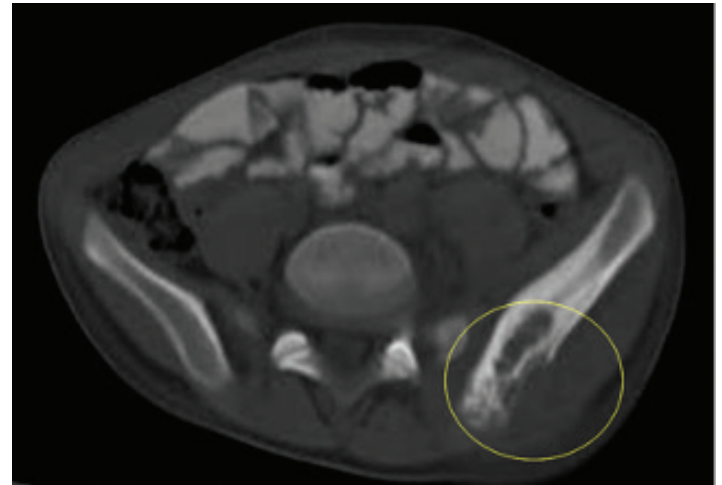


Figura 5. Destrucción de la cortical del hueso iliaco por invasión tumoral (círculo).

En la TAC, se observa como una lesión nodular isodensa al parénquima renal, lo cual no permite delimitarla adecuadamente. Con el medio de contraste intravenoso estas lesiones muestran menor reforzamiento que el parénquima renal, lo cual permite delimitarlas. Por otra parte, en la tomografía multicorte, la tumoración unilateral suele observarse como una lesión redondeada de gran tamaño, con calcificaciones curvilíneas que muestran un reforzamiento menor al parénquima renal tras la aplicación del medio de contraste intravenoso. Esta tumoración desplaza las estructuras vasculares adyacentes. (9)

En la resonancia magnética, el tumor suele mostrarse como iso o hipointenso en la secuencia T1 y puede manifestarse como iso, hipo o hiperintenso en la secuencia T2. El carcinoma medular renal es típicamente una masa hipovascular heterogénea que contiene hemorragia y necrosis extensa. Este tumor puede invadir las venas renales y cava inferior y propagarse a través de los ganglios linfáticos regionales. Sin embargo, se requiere de diagnóstico histopatológico para poder diferenciar entre el TW bilateral sincrónico y la nefroblastomatosis. El diagnóstico diferencial debe incluir la infiltración renal por leucemia y linfoma. (10)

■ CONCLUSIONES

A través de la valoración clínico radiológica de este paciente, se evidencia la importancia de los estudios imagenológicos, que permitieron diagnosticar la lesión tumoral extrarenal retroperitoneal, que permitió llevar a cabo una conducta adecuada y oportuna con el paciente.

Imaging diagnosis of extrarenal Wilms tumor in a pediatric patient. Case report.

Abstract

Introduction: Wilms tumor is probably the most common renal malignant tumor in children. However, the extrarenal location of this type of tumor is extremely rare. **Objective:** To report the case of a pediatric patient diagnosed with extrarenal Wilms

tumor of retroperitoneal location. **Case presentation:** We report the case of a 7 - years - old male patient who was brought for consultation due to pain in the left thigh and hip since one month ago. Physical examination showed positive Fabere-Patrick and Thomas maneuvers. A pelvic bone x-ray was performed showing a mixed osteolytic and osteoblastic image affecting the iliac crest and left sacroiliac joint. The abdominal ultrasound showed a well-defined solid mass with heterogeneous pattern of approximately 6 centimeters in diameter in the left iliac fossa projection decided to perform a computed axial tomography of the abdomen and pelvis, where a mixed bone lesion was defined in the left iliac crest and bilobulated hyperdense mass occupying the left retroperitoneal space. Results of imaging studies showed an extrarenal retroperitoneal malignant tumor with invasion of adjacent bone and muscle structures; the tumor was biopsied and diagnosed as an extrarenal Wilms of retroperitoneal location. **Conclusions:** The clinical radiological evaluation of this patient highlighted the importance of imaging studies to accurately diagnose these tumors.

Keywords

Imaging; nephroblastoma; extrarenal Wilms tumor

■ REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rocha Choque MV, Méndez Pardo A, Terrazas Saavedra C, Pardo Novak AJ. Tumor de Wilms unilateral asociado a aniridia: a propósito de un caso. Gac Med Bol [Internet]. 2014 [citado 15 Nov 2022]; 37(2): 90-93. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/sciELO.php?script=sci_arttext&pid=S1012-29662014000200010&lng=es
2. Hernández Fernández RA. El tumor de Wilms. Un paradigma de heterogeneidad genética. Rev haban cienc méd [Internet]. 2011 [citado 15 Nov 2022]; 10(2): 213-23. Disponible en: http://scielo.sld.cu/sciELO.php?script=sci_arttext&pid=S1729-519X2011000200008&lng=es
3. Groth TW, Southern J, Goetz JT, Farooq A. A case of primary paratesticular Wilms Tumor in an undescended testis. Urology [Internet]. 2019 [citado 5 Ene 2023];

129:197-9. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.urology.2018.12.024>

4. Vicuña Pozo MF, Arboleda Bustan JE, García Andrade JA. Tumor de Wilms. Reporte de caso. Rev Fac Ciencias Médicas Universidad de Cuenca [Internet]. 2021 [citado 21 Dic 2022]; 39(1): 63-69. Disponible en: <https://doi.org/10.18537/RFCM.39.01.07>

5. Zaidane I, Chaoui G, Kisra M, Kababri M, Hssissen L, Lamaalmi N, et al. Extrarenal nephroblastoma: A report of two cases. Schol J Med Case Reports [Internet]. 2022 [citado 5 Ene 2023];10(7):738-43. Disponible en: <https://doi.org/10.36347/sjmcr.2022.v10i07.033>

6. Parkhi M, Peyam S, Peters NJ, Sodhi KS, Trehan A, Bal A. Primary Wilms tumor of the urinary bladder. Autopsy Case Reports [Internet]. 2022 [citado 5 Ene 2023];12:e2021390. Disponible en: <https://doi.org/10.4322/acr.2021.390>

7. Verdecia Cañizares C, Silva Aguiar R, Portugués Díaz AM. Tumor de Wilms extrarrenal: Un caso inusual. Rev Cubana Pediatr [Internet]. 2004 [citado 15 Nov 2022]; 76(3): [aprox. 2p.] Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312004000300011&lng=es

8. Liang H, He Y, Fu L, Tian J, Sun N, Yu T, et al. Extrarenal Wilms tumor in children: A retrospective observational case series. J Pediatr Urol [Internet]. 2020 [citado 5 Ene 2023]; 16(5): 664.e1-664.e7. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.jpuro.2020.07.016>

9. Artunduaga M, Eklund M, van der Beek JN, Hammer M, Littooi AS, Sandberg JK, et al. Imaging of pediatric renal tumors: A COG Diagnostic Imaging Committee/SPR Oncology Committee White Paper focused on Wilms tumor and nephrogenic rests. Pediatr Blood Cancer [Internet]. 2022 [citado 5 Ene 2023]: e30004. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/pbc.30004>

10. Yang XD, Tang BJ, Fu J, Li XL. Extrarenal teratoma Wilms' tumor in the retroperitoneum: A rare case report. Asian J Surg [Internet]. 2022 [citado 5 Ene 2023]; 45(12): 2975-7. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.asjsur.2022.06.129>

Recibido: 29, diciembre, 2022

Revisado: 6, enero, 2022

Aceptado: 19, enero, 2023