

## CASOS CLÍNICOS

# Tumor de Wilms bilateral sobre enfermedad poliquística autosómica dominante

A Cano Rodríguez, AM López Barrio, R Bedoya Pérez, E Quiroga Cantero, C García Vallés  
Hospital Infantil Universitario "Virgen del Rocío". Sevilla.

### RESUMEN

Se presentan los hallazgos clínicos, analíticos, radiológicos y anatomopatológicos de un tumor de Wilms bilateral (TWB) que se desarrolló sobre una enfermedad renal poliquística renal autosómica dominante (ERPAD).

Se analizan, especialmente, los hallazgos en las técnicas de imagen. Ecográficamente las masas se manifiestan como redondeadas y ecogénicas, en la tomografía computarizada como masas encapsuladas densas con zonas de necrosis, mientras que la resonancia magnética se mostró como una exploración poco definitiva respecto a la naturaleza de las masas tumorales.

La evolución clínica del niño, tras el tratamiento quimioterápico y quirúrgico, está siendo excelente.

Se hace una revisión bibliográfica del tema.

**Palabras clave:** Tumor de Wilms bilateral. Riñones poliquísticos. Técnicas de imagen

### BILATERAL WILMS TUMOR OVER POLYCYSTIC RENAL DISEASE

#### ABSTRACT

Clinical, laboratory, radiology and microscopy findings from a bilateral Wilms tumor developed over an autosomal dominant polycystic renal disease are presented.

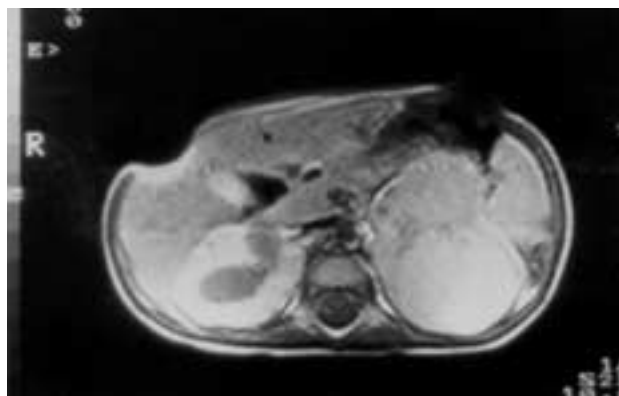
Image techniques results are specially analyzed. By ultrasound, the tumor appears as echogenic round-shaped masses. On CT scan, appears encapsulated, dense and with necrotic areas while MRI had a very low resolution to distinguish the tumor's origin.

Clinical evolution of the child after surgery and chemotherapy was excellent. There is also a literature review about the topic.

**Key words:** Bilateral Wilms Tumor. Polycystic renal disease. Image techniques.

### INTRODUCCIÓN

El tumor de Wilms es la neoplasia más frecuente en la infancia<sup>(1)</sup>. Supone el 8% de los tumores que aparecen en la infancia, y es el tumor maligno más frecuente del sistema urinario en los niños<sup>(2)</sup>. La afectación bilateral en el tumor de Wilms ocurre en un 5-7% de los casos<sup>(3)</sup>, dos tercios de los cuales son sincrónicos y el resto metacrónicos<sup>(4)</sup>. Estos pacientes tienen



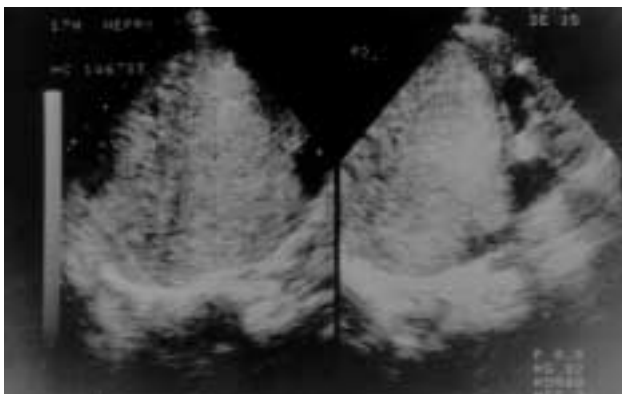
**Figura 1.** Resonancia magnética. Imagen potenciada en T2 en la que se aprecia en fosa renal derecha una masa redondeada hiperintensa con zonas de baja señal; y en fosa renal izquierda dos masas redondeadas, la anterior de mayor diámetro, igualmente hiperintensas.

una mayor incidencia de anomalías congénitas respecto a los tumores unilaterales. Dentro de las malformaciones genitourinarias asociadas al tumor de Wilms se han descrito las siguientes: duplicación, hipoplasia o agenesia renal, riñón poliquístico, criptorquidia, hipospadias y varicocele<sup>(5)</sup>.

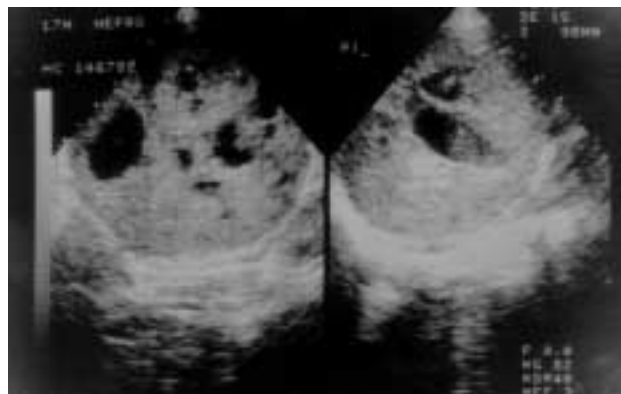
### PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trataba de un niño de 18 meses de edad con enfermedad renal poliquística autosómica dominante (ERPAD) diagnosticada intraútero. Entre sus antecedentes familiares destaca un padre y un tío paterno con ERPAD. Uno de sus hermanos también presentaba quistes renales.

Estaba siendo controlado en Nefrología donde se observó un aumento rápido y progresivo del perímetro abdominal. Tras la realización de una exploración con resonancia magnética (Fig. 1) ingresó en nuestro hospital con el diagnóstico de sospecha de quistes renales complicados bilaterales.



**Figura 2.** Ecografía abdominal. Corte en fosa renal derecha que pone de manifiesto una gran masa redondeada en el polo superior del riñón derecho, muy ecogénico.



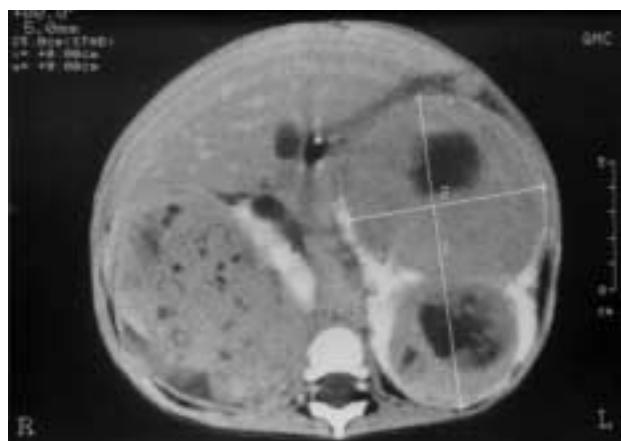
**Figura 3.** Ecografía abdominal. Corte en fosa renal izquierda en la que se aprecian múltiples imágenes quísticas junto a dos masas muy ecogénicas.

A la exploración presentaba buen estado general con un peso de 12.800 g (P90) y una talla de 80 cm (P50). Buena coloración de piel y mucosas. Hipertensión arterial. Perímetro abdominal de 58 cm (había crecido 7,5 cm en 3 meses). Ligero edema palpebral. Presentaba a la auscultación un refuerzo del primer tono. A la palpación abdominal el abdomen estaba muy globuloso y distendido. Hernia umbilical. Se palpaba masa en hemiabdomen derecho que ocupaba fosa renal derecha y continuaba hacia arriba, siendo difícil de delimitar del hígado. En flanco izquierdo, igualmente, se palpaba una masa de 4-5 cm.

En los exámenes complementarios destacaba una discreta anemia, 10 eritrocitos en el sedimento urinario, hipercalcemia.

Ante la sospecha clínica de tumor de Wilms bilateral se realizó una ecografía abdominal que puso de manifiesto la existencia de una masa sólida a nivel del polo superior renal derecho de 9,8 cm de diámetro en continuidad con riñón poliquistico derecho (Fig. 2), y una masa renal izquierda del mismo tamaño que la derecha, que comprimía un riñón poliquistico izquierdo (Fig. 3).

En la tomografía computada sin y con contraste (Fig. 4) se visualizaba una tumoración en riñón derecho que no rebasaba la cápsula, dependiendo del polo superior, así como un hematoma subcapsular derecho. En el riñón izquierdo existía una tumoración aparentemente bilobulada dependiente del polo superior y anterior del riñón izquierdo que presentaba zonas de necrosis. El resto del parénquima de ambos riñones presentaba múltiples imágenes de tipo quístico. No se apreciaban adenopatías retroperitoneales.



**Figura 4.** Tomografía computarizada con contraste en la que se aprecia, en fosa renal derecha, una masa renal y múltiples imágenes quísticas, y en fosa renal izquierda, dos masas con contenido líquido en su interior.

La punción aspirativa con aguja fina (PAAF), guiada por ecografía, del riñón derecho, demostró alteraciones celulares propias de tumor de Wilms.

Ante el diagnóstico de tumor de Wilms, estadio V se comenzó tratamiento poliquimioterápico preoperatorio con vincristina más dactinomicina y epirrubicina.

La tomografía computarizada de control a los dos meses mostró aumento de tamaño del tumor renal derecho y disminución del tumor renal izquierdo. Se procedió a realizar tumorectomía bilateral, extirpación de dos quistes situados en hígado y páncreas, respectivamente, y un nevus de la piel. La tumoración renal derecha medía unos 15 cm de diámetro y esta-

ba bien encapsulada, estando situada en el polo superior. Existían dos tumoraciones en el riñón izquierdo, una en el polo superior de aproximadamente 5 cm de diámetro, y otra en la cara anterior de unos 9 cm de diámetro e iguales características que la del lado derecho.

Los resultados del estudio anatomopatológico fueron: nefroblastoma tipo epitelial altamente diferenciado bilateral. Parénquima renal con fibrosis intersticial en los bordes de resección.

La evolución del niño está siendo muy favorable, destacando, hasta la fecha, la presencia de múltiples lesiones quísticas en las ecografías practicadas, con unos diámetros de los quistes que oscilan entre 7,2 y 19,5 cm, en ambos riñones, que, igualmente, presentan un notable aumento de volumen. En estas exploraciones ecográficas también se apreciaron quistes hepáticos, y no a nivel pancreático. En la actualidad el niño se encuentra asintomático y sin alteraciones analíticas.

## DISCUSIÓN

La enfermedad renal poliquística autosómica dominante (ERPAD) es la forma más frecuente de enfermedad quística renal con una incidencia del 1 por 1.000 recién nacidos vivos. Se caracteriza por su afectación bilateral y por un agrandamiento progresivo de los quistes renales<sup>(6)</sup>.

En la revisión bibliográfica que hemos realizado hemos encontrado sólo un caso de tumor de Wilms que se originó sobre un riñón displásico multiquístico<sup>(7)</sup>, no habiendo hallado ninguna referencia a enfermedad renal poliquística autosómica dominante en la que se desarrollase un tumor de Wilms bilateral. Schvimen describe una lesión quística histológicamente similar a la ERPAD en un niño con aniridia y delección del cromosoma 11p13, y menciona dos casos de riñones poliquísticos en pacientes con hemihipertrofia, sugiriendo una posible asociación entre la delección del brazo corto del cromosoma 11 y la patogénesis de éstas lesiones<sup>(8)</sup>.

Las técnicas de imagen ocupan un lugar importante en el diagnóstico y seguimiento de nuestro caso, resaltando el importante papel de la ecografía con la que se realizó el diagnóstico de masas renales bilaterales de tipo sólido que, tan sólo, fueron sospechadas

en la exploración con resonancia magnética. No cabe duda en afirmar que debe de ser la exploración ecográfica la primera técnica de imagen a realizar ante la sospecha de la existencia de una masa abdominal. Si se trata de una masa o masas sólidas, es nuestro criterio, que debe complementarse dicha exploración con la realización de una tomografía computarizada sin y con contraste que nos ofrecerán planos y datos sobre las características del tumor que complementan a los hallazgos de la ecografía.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1 Geller E, Smergel EM, Lowry PA. Renal neoplasms of childhood. *Rad Clin N Amer* 1997; **35**:1391-1393.
- 2 Fernández Durán AM, Sampietro Crespo A, Zazo Romo-jaro A, Fernández Gómez J, Álvarez Fernández F, Velasco Arribas MR. Tumor de Wilms: revisión y actualización a propósito de nuestra experiencia. *Actas Urol Esp* Enero 1995:46-53.
- 3 Blute ML, Kelalis PP, Offord KP, Breslow N, Beckwith JB, D'angio GJ. Bilateral Wilms Tumor. *J Urol* 1987; **138**:968-973.
- 4 Lucaya J, García P. Tumores renales en la infancia. *Radio-logía* 1997; **39**:1-12.
- 5 Shearer P, Parham D, Fontanest J, Kumar M, Lobe TE, Faircloud D, Douglas EC, Williams J. Bilateral Wilms tumor. Review of outcome, associated abnormalities, and late effects in 36 pediatric patients treated at a single institution. *Cancer* 1993; **72**:1422-1426.
- 6 Glassberg KI, Stephens FD, Lebowitz RL, Braren V, Duckett JW, Jacobs EC, King LR, Perlmutter AD. Renal Dysgenesis and cystic disease of the kidney: a report of the Committee on Terminology, Nomenclature and Classification, Section Urology, American Academy of Pediatrics. *J Urol* 1.987; **138**:1085-1092.
- 7 Oddone M, Marino C, Sergi C, Occhi M, Kotitza Z, De Bernardi B, Jasonni V. Tomá P. Wilms' tumor arising in a multicystic kidney. *Pediatr Radiol* 1994; **24**:236-238.
- 8 Schivmer M, Katzin WE, Shen S, Parulekar SG, Olsen M. An unusual cystic lesion histologically similar to autosomal dominant polycystic disease in a child with aniridia and del 11p13. *J Urol* 1994; **152**:1218-1220.

Correspondencia:  
Antonio Cano Rodríguez  
Servicio de Radiología Pediátrica  
Hospital Infantil Universitario  
"Virgen del Rocío"  
41013 Sevilla