

Tumor de Wilms de localización adrenal. A propósito de un caso

Cinta Sangüesa • Dolores Muro • Carmen Martínez

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Infantil «La Fe». Valencia.

El tumor de Wilms de localización extrarrenal es extremadamente raro. Hay únicamente 50 casos descritos hasta la actualidad. Su patogenia es controvertida, creyéndose que nace de restos metanéfricos o mesonéfricos ectópicos¹.

Presentamos un caso de tumor de Wilms localizado en la glándula suprarrenal izquierda en una niña de tres meses de edad. Se describen los hallazgos radiológicos en el estudio de ecografía y TC, realizándose el diagnóstico diferencial con las masas suprarrenales en edad pediátrica. El diagnóstico definitivo es siempre histológico.

Palabras clave: Tumor de Wilms. Adrenal.

Adrenal Wilms tumor: A case report

Extrarenal Wilms tumor is extremely rare. There have been only 50 cases described up to now. Its pathogenesis is controversial and believed to arise from metanephric remains or ectopic mesonephric structures. We reported a case of left adrenal gland Wilms tumor in a 3 month-old girl. Ultrasound scan and TC radiological findings are described, the differential diagnosis being made with pediatric suprarrenal tissue. The definitive diagnosis is always histological.

El tumor de Wilms de situación extrarrenal es raro. Su existencia debe excluir en primer lugar el tumor primario renal. El lugar más frecuente de presentación es en el retroperitoneo, pelvis y área inguinal. La histología y evolución es la misma que la de los tumores de Wilms de origen renal². Presentamos el caso de una niña de tres meses de edad con masa palpable en el hipocondrio izquierdo, diagnosticada por métodos de imagen como masa en la suprarrenal izquierda. El examen histológico establece el diagnóstico de tumor de Wilms de localización adrenal.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Niña de tres meses de edad remitida a nuestro servicio por masa palpable en hipocondrio izquierdo.

La radiografía de abdomen es normal. En la ecografía se demuestra una masa a nivel del área suprarrenal izquierda, isoecogénica, homogénea, de 20 × 13 mm, perfectamente separada del riñón (fig. 1). La tomografía computarizada (TC) que se realiza a continuación evidencia una masa isodensa con escaso realce tras la administración de contraste intravenoso (figs. 2A y 2B). El estudio de extensión es negativo.

La analítica sólo demuestra una elevación de los enzimas hepáticos (GOT 84 U/L, GPT 120 U/L, GGT 61 U/L) y de las fos-

fatasas alcalinas (168 U/L). Catecolaminas, enolasa, metayodobencilguanidina y el estudio de médula ósea son normales.

Se interviene con la sospecha diagnóstica de neuroblastoma, realizándose laparotomía transversa con apertura retroperitoneal izquierda, encontrando tumoración sólida suprarrenal de 2 × 2 cm que englobaba la cápsula adrenal. Se practica exéresis completa de la masa y de la glándula suprarrenal. El postoperatorio transcurre sin complicaciones.

El examen histológico macroscópico ve un nódulo bien encapsulado de diámetro máximo de dos centímetros y medio que se acompañaba de glándula suprarrenal en su superficie externa.

Sangüesa C, Muro D, Martínez C. Tumor de Wilms de localización adrenal. A propósito de un caso. *Radiología* 2002;44(6):262-264.

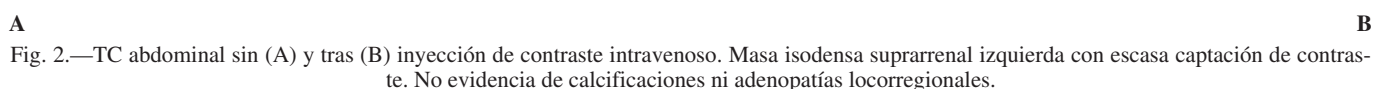
Correspondencia:

CINTA SANGÜESA NEBOT. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Infantil «La Fe». Avda. Campanar, 21. 46009 Valencia. Fax: 9633868772.

Recibido: 16-I-2002.

Aceptado: 18-VI-2002.

Fig. 1.—Ecografía abdominal. Corte coronal en el hemiabdomen izquierdo. Masa suprarrenal izquierda, homogénea, de 20 × 13 mm. B: bazo. RI: riñón izquierdo.



En la superficie de sección del nódulo se observa, en su mayor parte, tejido necrótico con un área central de color gris blanquecino. El estudio microscópico determina tumor de Wilms clásico de histología favorable sin invasión capsular.

No recibe tratamiento coadyuvante, estando libre de enfermedad a los cuatro años.

DISCUSIÓN

Existe un grupo de tumores en la infancia originados a partir de restos embrionarios: tumores disontogénicos o disembrionarios, entre los cuales están el neuroblastoma, el retinoblastoma, el hepatoblastoma y el nefroblastoma. En ocasiones, estos tumores se pueden presentar de forma poco usual en cuanto a su localización primaria o su histología¹.

Lo primero por parte del anatonopatólogo para establecer el diagnóstico de Wilms extrarrenal es descartar elementos teratomatosos en el tumor, ya que se han descrito teratomas con resto nefroblásticos, y éstos se deben considerar teratomas³. Un diagnóstico de tumor de Wilms extrarrenal debe excluir asimismo tumor primario renal con metástasis extrarrenales.

La localización más frecuente de un tumor de Wilms extrarrenal es el retroperitoneo, seguida de la región inguinal, la pelvis, el tórax y la piel. La localización es importante para comprender la embriogénesis de este tumor.

El origen del tumor de Wilms renal es el blastema metanéfrico, pero sobre la histogénesis del Wilms extrarrenal hay varias teorías, postulándose que se pueda originar de focos remanentes metanéfricos o mesonéfricos extrarrenales (blastema metanéfrico heterotópico o mesonefros ortotópico)^{1,4-5}. La persistencia de remanentes del conducto mesonéfrico en la pared del cérvix, la vagina y la región inguinal, pueden explicar su origen mesonéfrico. Los casos de tumores yuxta o pararrenales apoyan la teoría de que sea una extrusión de blastema metanéfrico el que origine el tumor.

La forma de presentación clínica depende del lugar donde se origine. La edad media en el momento del diagnóstico son los cuatro años y medio, semejante al nefroblastoma renal.

En la mayoría de los casos publicados, el tumor de Wilms extrarrenal aparece por imagen (ecografía, TC y RM), como una masa sólida relativamente homogénea, pero que al igual que el de localización renal puede presentar focos de hemorragia o necrosis, siendo en estos casos heterogéneos⁶. Hay algún caso descrito con amplios componentes quísticos que recuerdan la forma de presentación de los tumores de Wilms quísticos⁷. No se han demostrado la presencia de calcificaciones en ninguno de los casos registrados. Pueden presentar invasión local.

La estadificación de los tumores extrarrenales es igual que la de los tumores Wilms de localización renal y seguirán el mismo tratamiento oncológico. Nuestro caso es un estadio I con histología favorable, por lo que se realizó de acuerdo al protocolo de la SIOP, cirugía sin necesidad de tratamiento quimioterápico adyuvante. El pronóstico de estos tumores es igual al nefroblastoma renal⁸.

Ante una masa suprarenal en una niña de tres meses se debe pensar siempre en un tumor de origen neural (neuroblastoma congénito lo más frecuente). Las hemorragias a dicho nivel, a los tres meses, están ya en fase de involución. Tumores menos probables son los adenomas, carcinomas y feocromocitomas. Aunque el tumor de Wilms entraría dentro de una amplia lista de diagnósticos posibles, sólo la histología nos da el diagnóstico definitivo, entre otras cosas por la ausencia de marcadores tumorales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Santonja C, Díaz MA, Dehner L. A unique dysembryonic neoplasm of the adrenal gland composed of nephrogenic rests in a child. *Am J Surg Pathol* 1996;20(1):118-24.
2. Coppes M, Wilson P, Weitzman S. Extrarenal Wilms's tumor: staging, treatment and prognosis. *J Clin Oncol* 1991;9:167-74.
3. Ward SP, Dehner LP. Sacrococcygeal teratoma with nephroblastoma: a variant of extragonadal teratoma in childhood. *Cancer* 1974;33:1355-63.
4. Fernandes E, Kumar M, Douglass E, Wilimas J, Parham D, Rao B. Extrarenal Wilms's tumor. *J Pediatr Surg* 1989;24(5):483-5.

5. Broecker B, Caldamone A, McWilliams N, Maurer H, Salzberg A. Primary extrarenal Wilms's tumor in children. J Pediatr Surg 1989; 24(12):1283-8.
6. Suzuki K, Miyake H, Tashiro M, Mori H, Fukushige T, Tanimura R, et al. Extrarenal Wilms's tumor. Pediatr Radiol 1993;23:149-50.
7. Narasimharao K, Marwaha R, Kaushik S, Bharati B, Katariya S, Mitra S, et al. Extrarenal Wilms's tumor. J Pediatr Surg 1989;24(2): 212-4.
8. Andrews P, Kelalis P, Haase G. Extrarenal Wilms's tumor: results of the national Wilms's tumor study. J Pediatr Surg 1992;27(9):1181-4.