

CLÍNICA DEL TUMOR DE WILMS

Dra. Gema L. Ramírez Villar
Unidad de Oncología Pediátrica
Hospital U. Infantil Virgen del Rocío Sevilla



XV JORNADAS INTERNACIONALES SOBRE CÁNCER INFANTIL
SEVILLA 21-23 de febrero de 2005

EPIDEMIOLOGÍA

- Tumor renal maligno más frecuente (>90%)
- 6% de los cánceres en la infancia
- 7,6 /millón / año <15 años (aprox 1/10.000 nacimientos)
- No diferencias en la lateralidad
- SLE 90%



EPIDEMIOLOGÍA

- Característico de la 1ª infancia, sobre todo de 1 a 5 años (2-3 a)
- Raro en >10 años
- Poco frecuente en el periodo neonatal (CMN)

	Niños/edad	Niñas/edad
Unilateral	0,9/41,5 m	1/46,9 m
Bilateral	0,6/29,5 m	1/32,6 m

EPIDEMIOLOGÍA TW BILATERALES

- Síncrono del 4-6% de los TW (SLE 70-80%)
- Síndromes malformativos aparecen con mayor frecuencia
- Menor proporción de histología desfavorable
- Metacrónico tiene peor pronóstico (SLE 39-56%)

PREDISPOSICIÓN GENÉTICA

- Asociación con anomalías congénitas en el 10%
- Las más frecuentes:
 - Malformaciones genitourinarias
 - Retraso mental
 - Aniridia esporádica
 - Hemihipertrofia



PREDISPOSICIÓN GENÉTICA

- **WT1** (11p13)
 - Gen supresor

GENITOURINARIO
EMBRIONARIO

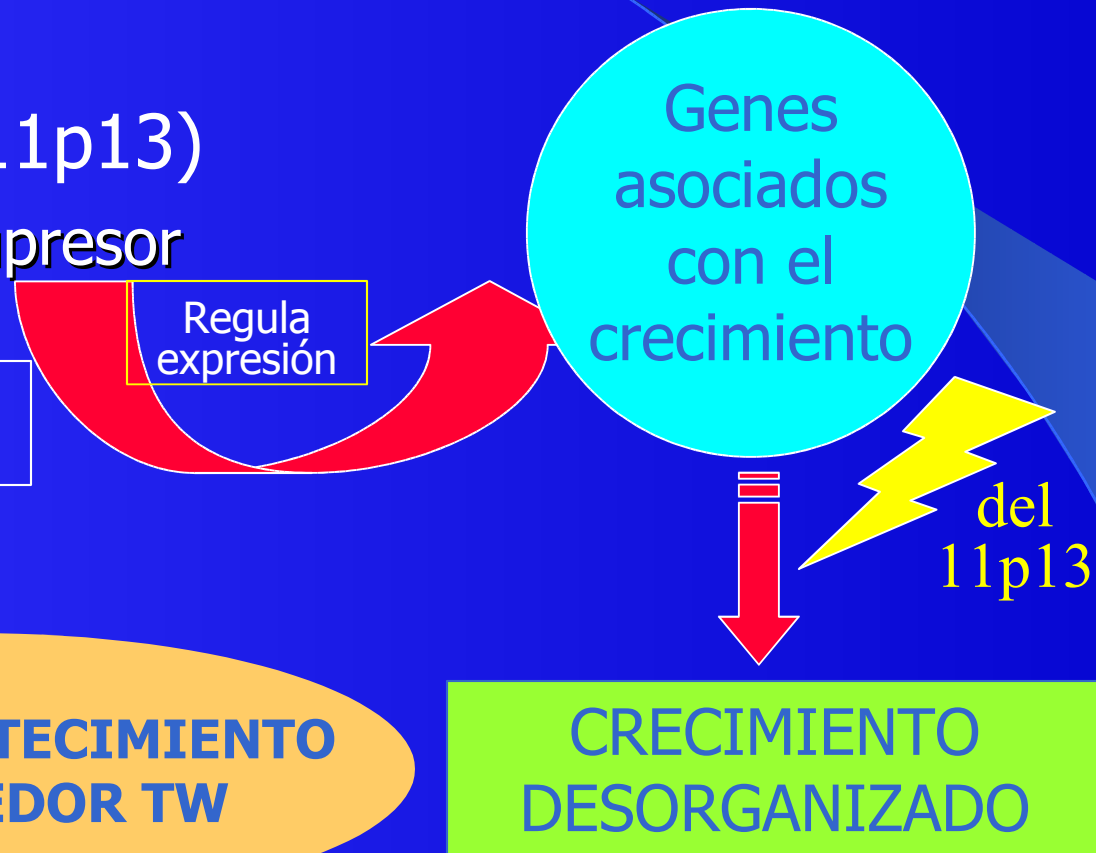
Regula
expresión

Genes
asociados
con el
crecimiento

del
11p13

PRIMER ACONTECIMIENTO
FAVORECEDOR TW

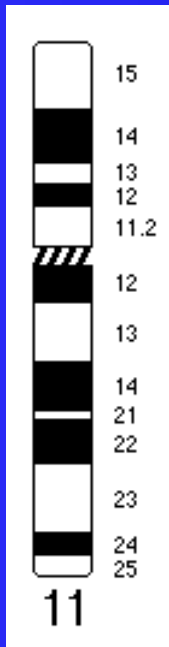
CRECIMIENTO
DESORGANIZADO



PREDISPOSICIÓN GENÉTICA

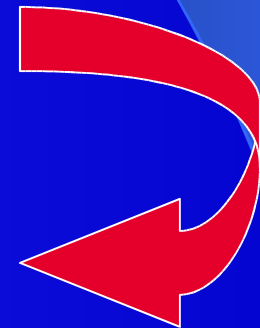
- **WT2** (11p15)

– En sus proximidades → IGF2



Regulación
crecimiento
celular

➤ Sd. Beckwith-Wiedeman
➤ Hemihipertrofia



SÍNDROMES ASOCIADOS

Tumor **W**ilms

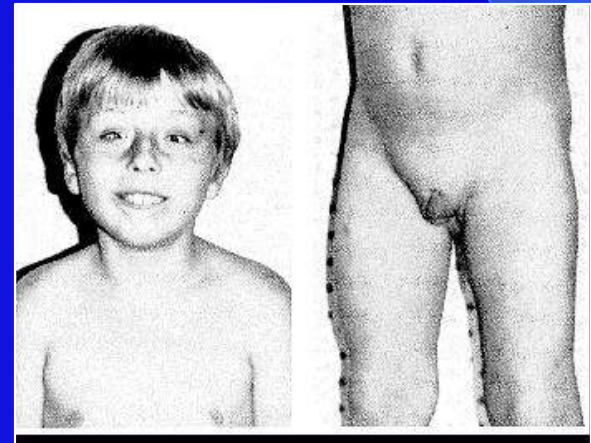
Aniridia (PAX6)

Malformación **G**enitourinaria

Retraso mental

Deleción del 11p13

R: >30%



SÍNDROMES ASOCIADOS

- **DENYS-DRASH:**
 - Pseudohermafroditismo
 - Enf. renal degenerativa
 - Tumor de Wilms
 - **Mutaciones 11p13**
 - R: >30%

SÍNDROMES ASOCIADOS

- **BECKWITH-WIEDEMANN:**

- Hemihipertrofia
- Macroglosia
- Onfalocele
- Visceromegalias
- Tumor de Wilms
- **11p15**
- R: 10%





SÍNDROMES ASOCIADOS

- Perlman (desconocido?)
- Simpson-Golabi-Behmel (Xq26/ GPC3)
- Sotos (5q35/NSD1)
- Bloom (15q26/BLM)
- Li-Fraumeni (17p13/p53)
- Neurofibromatosis (17q11/NF1)



RECOMENDACIÓN DE CONTROLES

- **Sd. Denys-Drash**
 - **Aniridia grave**
- } •Eco abd. / 3m x 6 años
•Examen físico / 6m x 8 años
•TAC abd basal entre 6-12m
- **Sd. Beckwith**
 - **Hemihipertrofia**
- } •Eco abd. / 3m x 7 años
•Examen físico / 6m hasta fin crecimiento
•TAC abd basal a los 6m
- **Restos nefrogénicos**
- } •Eco abd. / 3m x 5 años
o hasta los 7 años de edad

PRESENTACIÓN CLÍNICA

- Distensión o masa abdominal (75-80%)
- Dolor abdominal (20-30%)
- Hematuria (20-30%)
- Fiebre (20-30%)
- Hipertensión (25%)
- Estigma de algún síndrome (2%)





DISEMINACIÓN

- **LOCAL:**

- Penetración a la cápsula renal → Abdomen agudo
- Vasos sanguíneos con formación de trombos → Hepatomegalia, varicocele, ICC, ascitis
- Ganglios

- **HEMATÓGENA:**

- Pulmón → Tos, dolor pleurítico, insuficiencia respiratoria, derrame pleural
- Hígado
- Cerebro/Huesos (TRR/SCC)

Caso 1

- Niña de 3 ⁹/₁₂ años
- Distensión abdominal
- La remiten por
HEPATOESPLENOMEGALIA



Caso 2

- Niño de 8 años
- Dolor en hipocondrio izquierdo
- Masa dura hemiabd. I



Caso 3

- Niño de 6 años
- Dolor abdominal
- Anorexia
- Vómitos
- Pérdida de peso



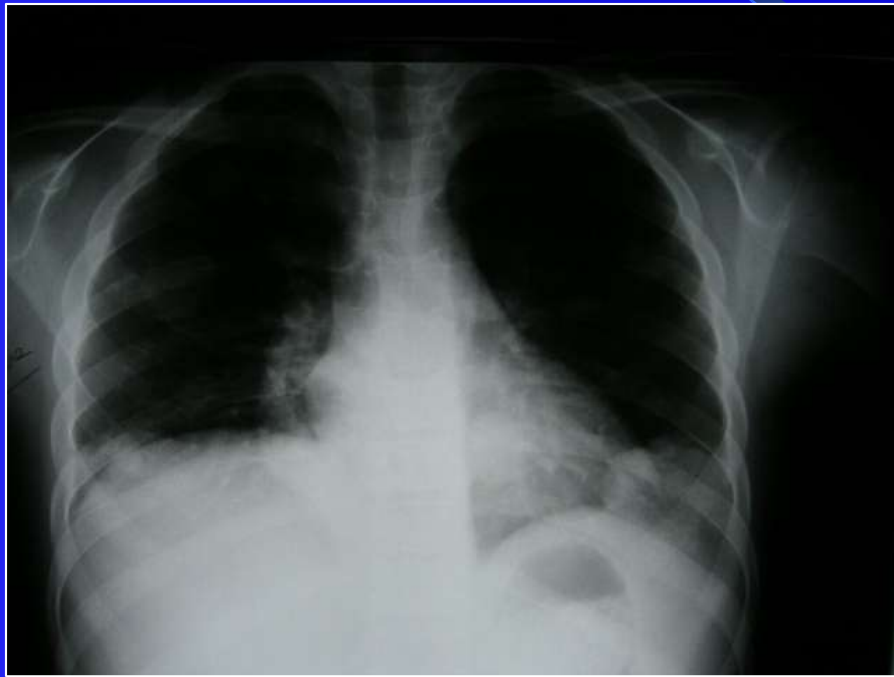
Caso 4

- Niño de 9 años sin antecedentes de interés.
- **palidez, astenia y anorexia.** "ANEMIA".
- **dolor abdominal** en FID + **Hematuria macroscópica.** "ITU" (ATB).
- Posteriormente: **dolor torácico** irradiado a hombro izquierdo, **tos seca y fiebre**

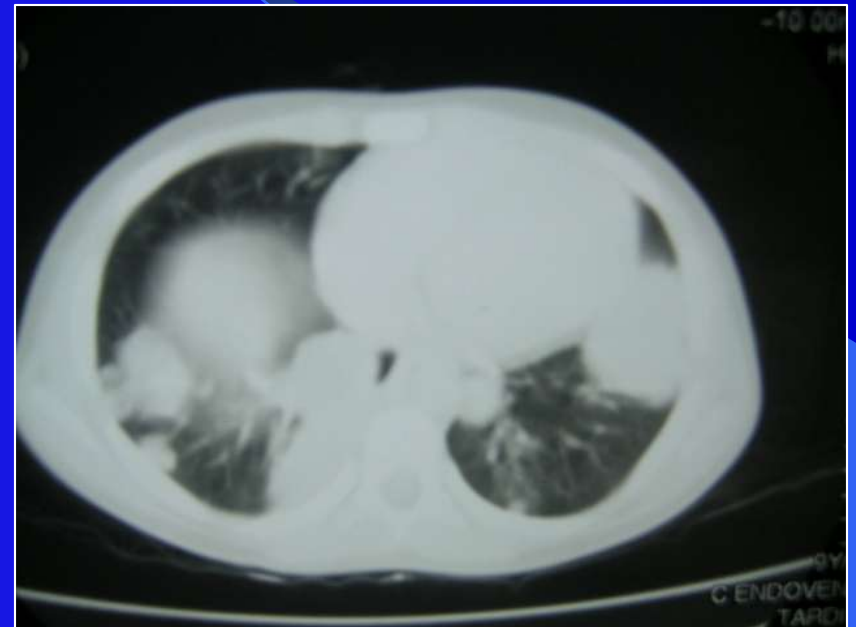
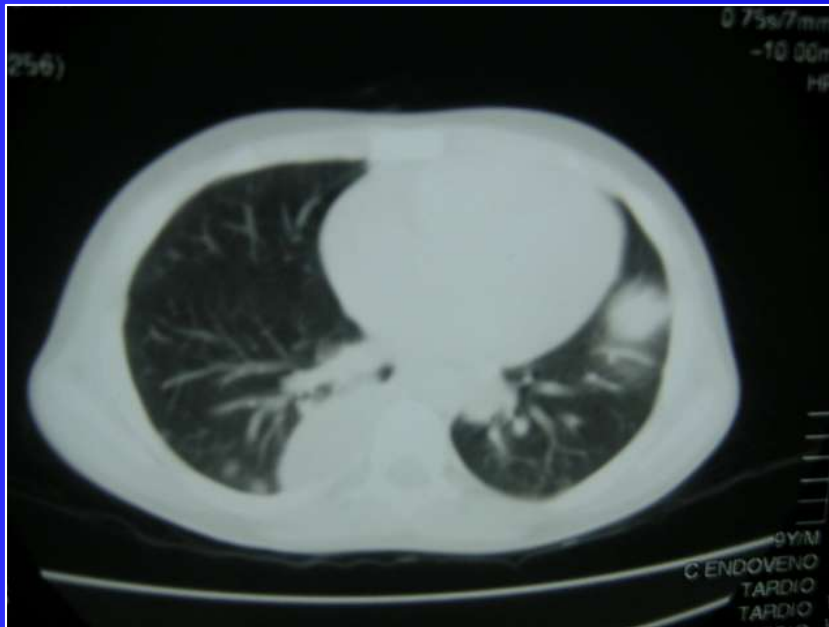
Exploración

- **Hipoventilación** en ambas bases pulmonares.
- FC 120 spm; **TA 140/90 mmHg**
(control normal)
- **Masa abdominal en hipocondrio derecho**, dura, no dolorosa y bien delimitada.

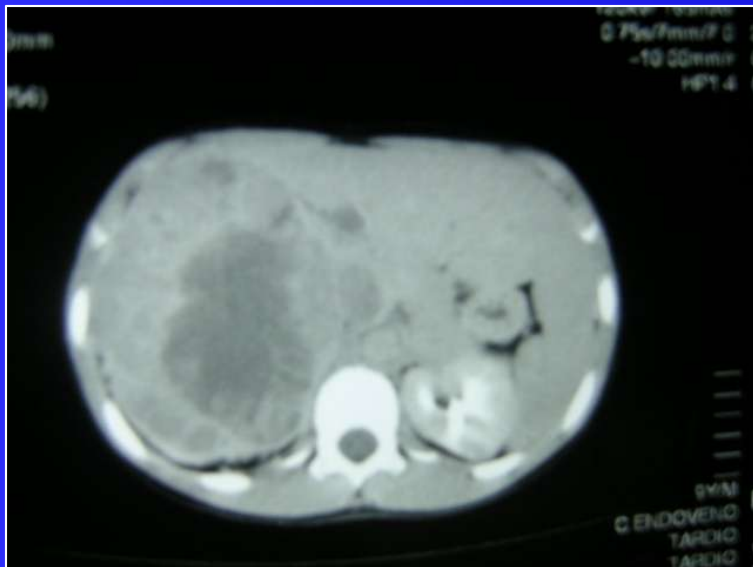
Radiografía de tórax



TAC de tórax



TAC de abdomen



DIAGNÓSTICO

- ANAMNESIS/EXAMEN FÍSICO:
 - Toma de TA
 - Búsqueda de adenopatías periféricas
 - Anomalías congénitas
- ESTUDIOS DE LABORATORIO:
 - Hemograma
 - Ionograma
 - Perfil básico, hepático y renal
- ESTUDIOS DE IMAGEN:
 - RX/ECO
 - TAC
 - RMN/Mapa óseo/Gammagrafía

“Actuar con la mayor rapidez compatible con un buen estudio diagnóstico y correcta elección terapéutica”



MUCHAS GRACIAS