



Asociación Urológica de  
Centroamérica y el Caribe

# TUMOR DE WILMS EN RIÑÓN EN HERRADURA

## Wilms Tumor in Horseshoe Kidney

### Autores

Allan Molina<sup>(1)</sup>, Fernando González<sup>(2)</sup> Erwin Hernández<sup>(3)</sup> & Javier Bolaños<sup>(4)</sup>

(1) **Médico y Cirujano**, Universidad de San Carlos de Guatemala

(2) **Médico y Cirujano**, Universidad de San Carlos de Guatemala

(3) **Médico y Cirujano**, Universidad de San Carlos de Guatemala

(4) **Médico y Cirujano**, Universidad de San Carlos de Guatemala

**Correspondencia:** 13 av. 18-66 Condominio Bosques de Mariscal, Zona 11. Guatemala. Tel. 54606319

**Correo electrónico:** aknewcore@gmail.com

**DOI:** <https://doi.org/10.54212/27068048.v9i1.20>

Esta investigación fue financiada con recursos propios. Declaramos no tener ningún conflicto de intereses

**Fecha de envío:** 18/04/2021

**Fecha de aceptación:** 03/06/2021

**Fecha de publicación:** 30/06/2021

### RESUMEN

**Introducción:** El riñón en herradura es la más común de las anomalías por fusión. Aparece en 1 de cada 400 nacimientos, el tumor de Wilms o Nefroblastoma es el segundo tumor abdominal más frecuente en la edad pediátrica y responde por más del 90 % de los tumores renales en pediatría. El TW es el primer ejemplo de cáncer en el que se alcanzaron significativas tasas de curación gracias a las terapias multimodales que incluyen quimioterapia, nefrectomía radical y radioterapia. **Objetivo:** Presentar el caso clínico de un paciente con diagnóstico de Riñón en Herradura con presentación inusual de un Tumor de Wilms mediante Nefrectomía radical y quimioterapia pos operatoria mediante el protocolo NTWS 5. **Métodos:** El reporte de un paciente masculino de 10 años con Tumor de Wilms en un Riñón en Herradura, con revisión y comparación de los protocolos NTWS 5 y S.I.O.P. **Resultado:** Se logró realizar una Nefrectomía Radical con márgenes quirúrgicos libres de neoplasia sin encontrar metástasis a órganos vecinos. Se administra quimioterapia adyuvante durante 24 semanas con remisión completa de la enfermedad y adecuada función renal. **Conclusiones:** Los objetivos del tratamiento son lograr

### ABSTRACT

**Introduction:** The horseshoe kidney is the most common fusion anomaly. Appears in 1 out of every 400 births, Wilms tumor or Nephroblastoma is the second most frequent abdominal tumor in pediatric age and accounts for more than 90% of kidney tumors in pediatrics. TW is the first example of cancer in which significant cure rates were achieved thanks to multimodal therapies including chemotherapy, radical nephrectomy, and radiation therapy. **Objective:** To present the clinical case of a patient with a diagnosis of Horseshoe Kidney with unusual presentation of a Wilms Tumor through radical nephrectomy and postoperative chemotherapy using the NTWS 5 protocol. **Methods:** The report of a 10-year-old male patient with Wilms Tumor in a Kidney in Horseshoe, with review and comparison of the protocols NTWS 5 and S.I.O.P. **Result:** Radical nephrectomy was performed with neoplasia-free surgical margins without finding metastases to neighboring organs. Adjuvant chemotherapy is given for 24 weeks with complete remission of the disease and adequate kidney function. **Conclusions:** The objectives of the treatment are to achieve a complete cure with a low drug toxicity and to preserve an adequate renal function. Surgery

una curación completa con una baja toxicidad medicamentosa y conservar una adecuada función renal. La cirugía continúa siendo el pilar del tratamiento, la discusión está enfocada al uso de terapia neoadyuvante o adyuvante y cuáles deben ser los medicamentos y las dosis recomendadas. Todos los pacientes con TW deben recibir Quimioterapia Adyuvante. El uso de radioterapia es indispensable en la mayoría de los casos.

continues to be the mainstay of treatment, the discussion is focused on the use of neoadjuvant or adjuvant therapy and what the recommended medications and doses should be. All TW patients should receive Adjuvant Chemotherapy. The use of radiotherapy is essential in most cases.

## PALABRAS CLAVE

riñón en herradura, nefroblastoma, tumor de Wilms, nefrectomía radical

## KEYWORDS

horseshoe kidney, nephroblastoma, Wilms tumor, radical nephrectomy

## INTRODUCCIÓN

El riñón en herradura es la más común de las anomalías por fusión. Aparece en 1 de cada 400 nacimientos, siendo más frecuente en el sexo masculino (2:1), asociada esta con otras anomalías congénitas. En el 95% de los casos los dos riñones están unidos por los polos inferiores. Istmo suele ser de volumen significativo y con parénquima renal funcionante, se localiza a nivel de las vértebras L3 y L4, por debajo del origen de la arteria mesentérica inferior y suele ser anterior a los grandes vasos. La mayor parte de los pacientes portadores de esta patología son asintomáticos. Aquellos pacientes que presentan síntomas están relacionados con hidronefrosis, litiasis, infecciones y en un menor porcentaje por neoplasias. La incidencia de Tumor de Wilms en este tipo de anomalías es el doble de lo esperado en la población pediátrica general. (1) (2)

El tumor de Wilms o Nefroblastoma es el segundo tumor abdominal más frecuente en la edad pediátrica y responde por más del 90 % de los tumores renales en pediatría. En países como México se reporta una frecuencia del 4 al 6 % dentro de todas las neoplasias malignas. (3)

Aproximadamente, el 10 % de los niños con TW tienen condiciones congénitas asociadas. La mayoría de los pacientes con TW se presentan con una masa palpable asintomática. Otras manifestaciones clínicas asociadas son la hematuria, hipertensión, fiebre o dolor (20 %). (3)

El diagnóstico diferencial del tumor de Wilms incluye el neuroblastoma y otras neoplasias renales pediátricas, como el sarcoma de células claras, tumor rabdoide maligno y el carcinoma de células renales, cuyo pronóstico es menos favorable. (4)

Para la aproximación diagnóstica, el ultrasonido Doppler, la tomografía (TC) y la resonancia magnética son útiles tanto para definir la presencia y características del tumor, como también para delimitar la presencia, extensión y localización de los sitios de metástasis a distancia. El TW es el primer ejemplo de tumor maligno en el que se alcanzaron significativas tasas de curación gracias al empleo de quimioterapia multimodal, al desarrollo de técnicas quirúrgicas, al uso de quimioterapia previa a la cirugía y al reconocimiento del papel de la radioterapia, que utilizadas en forma racional tienen un gran impacto en la supervivencia de esta neoplasia que en el pasado fue casi invariablemente fatal. (4)

El tratamiento de los tumores renales ha experimentado un avance espectacular desde la introducción del tratamiento multimodal, que incluye quimioterapia y cirugía con o sin radioterapia. Con una tasa de supervivencia a los 5 años que ha aumentado dramáticamente en las últimas 3 décadas, del 25% en la era pre quimioterapia de finales de 1960 y principios de 1970, al 90% en la década de 1990. (2)(4)

Existen varios protocolos de tratamiento para el TW, los dos más ampliamente utilizados son el del National Wilms Tumor Study Group (N.W.T.S.G), que ahora hace parte, junto con otros grupos de trabajo, del Children's Oncology Group (COG), y el de la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (S.I.O.P.). Ambos tienen la nefrectomía como el pilar del manejo, pero difieren en otros aspectos. Sus principales diferencias son la utilización o no de quimioterapia prequirúrgica, la estratificación, la clasificación histológica y la duración de los esquemas de quimioterapia. Los dos protocolos han sido tema de debate en diferentes estudios para definir cuál tiene mejores resultados en cuanto a supervivencia libre de enfermedad y supervivencia global, no obstante, ambos resultados son comparables y satisfactorios en estos dos grupos. (2)(4)

La técnica quirúrgica para el manejo del Tumor de Wilms se basa en un abordaje transversal transperitoneal, el cual permite una exposición completa del abdomen. El procedimiento estándar es una nefroureterectomía total con muestreo linfonodal. En los últimos años se ha incrementado el uso de la laparoscopia para el manejo de esta patología la cual, sin embargo, genera controversia. Se considera que pueden ser abordados con esta técnica quirúrgica los pacientes con tumores pequeños que no cruzan la línea media, que no tienen extensión venosa, que no están adheridos a órganos adyacentes y que no hay tenido ninguna invasión o ruptura preoperatoria. (2)

La supervivencia de los pacientes con tumor de Wilms es generalmente excelente, superando el 90%. Para los pacientes en estadio I y II es del 95%, en estadio III es del 75-80% y

en estadio IV un 65-75%. Solo el 15% de los pacientes con histología favorable tienen enfermedad recurrente, en comparación con una tasa del 50% en aquellos con histología anaplásica. Incluso los pacientes con enfermedad en recaída tienen una tasa de supervivencia alta, entorno al 60%. Los sitios más comunes de recaída son los pulmones, pleura, lecho del tumor y el hígado. Entre los pacientes metastásicos, aquellos con afectación hepática tienen un peor pronóstico que aquellos con afectación pulmonar. (4)

La experiencia y los registros en la literatura en cuanto a tumores de Wilms en riñones en herradura es escasa, siendo más frecuentes otras neoplasias como el Carcinoma de Células Claras, este es el segundo caso atendido en conjunto con la Unidad Nacional de Oncología Pediátrica (UNOP) y el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Roosevelt.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de \*\* años sin patologías previas, inicia con la presencia de masa palpable y dolor en flanco izquierdo, asociado a pérdida de peso, astenia y anorexia de seis meses de evolución. Consulta a Centro de Salud de su comunidad, tras la evaluación solicitan USG abdominal, en el cuál fue reportado como hallazgo una tumoración en polo inferior de Ren izquierdo, por lo cual es referido a la Unidad de Oncología Pediátrica (UNOP). Se realiza Tomografía Abdominal con medio de contraste oral y venoso en la UNOP encontrando como hallazgos, Riñón en Herradura fusionado en su polo inferior asociado a tumoración del Ren izquierdo con dilatación del sistema pielocalicial. (Figura 1 y 2)

Figura 1.

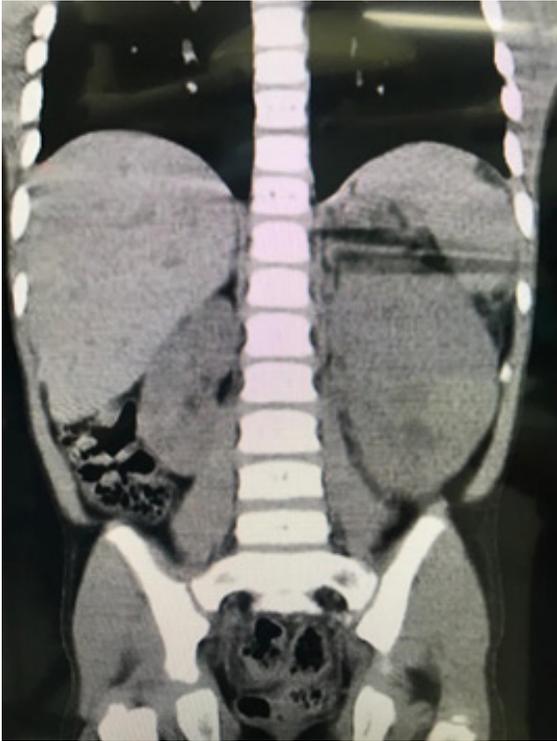


Figura 2.



Tras la reconstrucción 3D se logró observar que la tumoración se encontraba altamente vascularizada, los vasos aumentados de tamaño. (Figura 3,4,5 y 6).

Figura 3.

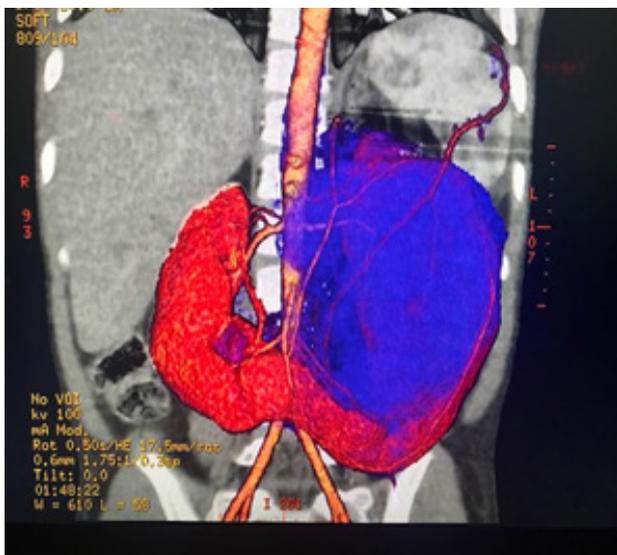


Figura 4.



Figura 5.



Figura 6.



Basados en el protocolo del National Wilms' Tumor Study Group (NTWS 5) se decide realizar Nefrectomía Radical Izquierda a través de una lumbotomía izquierda obteniendo Ren izquierdo con medidas de 6\*10 cms, adecuado control vascular y cierre del Istmo. (Figura 7,8 y 9) No se encontraron metástasis en retroperitoneo ni órganos adyacentes, con apariencia macroscópica de preservación de la cápsula renal. (Figura 10). Se tomaron 10 linfonodos para su evaluación patológica.

Paciente con su pos operatorio inmediato con adecuada evolución, por lo cual es egresada después de 7 días, con previa cita para inicio de terapia adyuvante. Resultado de Anatomía Patológica reporta márgenes quirúrgicos libres y linfonodos libres de metástasis. Se clasifica según el NTWS 5 como Estadio IID.

Figura 7.

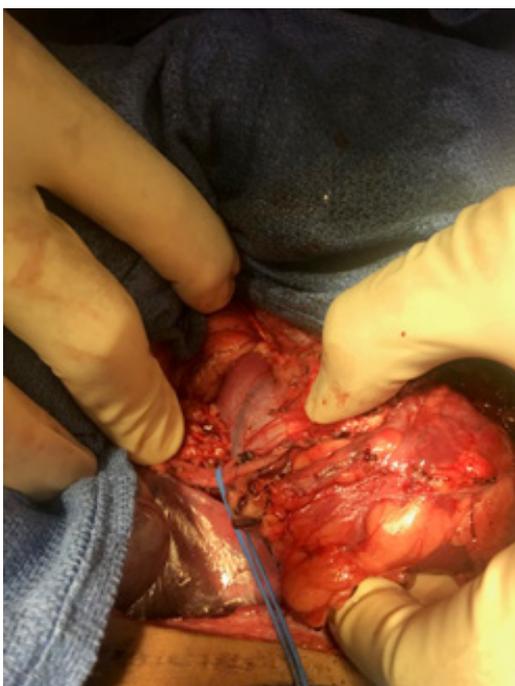


Figura 8.



Figura 9.



Figura 10.



## DISCUSIÓN

En este artículo se evalúa el manejo y tratamiento del Tumor de Wilms, con una presentación atípica en un riñón en herradura. El diagnóstico de este tipo de neoplasias sigue siendo clínico y radiológico, asociado a exámenes de gabinete, y aunque se ha descrito la biopsia percutánea como una alternativa, no es obligatoria la confirmación por medio de examen anatomopatológico para el inicio de la terapia neoadyuvante o el tratamiento quirúrgico.

El pronóstico del Tumor de Wilms sigue siendo favorable en la mayoría de los casos, lo cual se asocia a diagnóstico temprano, tipo histológico del tumor y estadio al momento del diagnóstico. Existen protocolos de manejo los cuales establecen que este tipo de tumor puede ser tratado con Quimioterapia Neoadyuvante y posterior Nefrectomía y actualmente las recomendaciones van encaminadas al uso de Radioterapia. En este paciente se utilizó Quimioterapia Adyuvante pos Nefrectomía Radical, la cual tiene una tasa de supervivencia general hasta del 80% durante el seguimiento por 4 años si el tipo histológico diagnosticado es favorable. Entre las variaciones genéticas más

importantes se pueden mencionar: la pérdida de heterocigosis de los cromosomas 1p o 16q y la ganancia del cromosoma 1q que es la más frecuente. La presencia de estas alteraciones se asocia con un peor pronóstico, mayor riesgo de recaída y muerte. El seguimiento del paciente pos nefrectomía es trimensual y abarca un período de 5 años, con seguimiento Multidisciplinario que incluye Psicología, Pediatría, Trabajo Social, Cirugía Pediátrica, Oncología Pediátrica y Radiología. Durante las evaluaciones además del examen físico completo se realizan laboratorios para verificar la función renal, de la cual dependerá si se realiza Tomografía control o Ultrasonido. EL tratamiento adyuvante depende de tipo histológico del tumor y el estadio del paciente. En este paciente fue un estadio IID por lo cual recibió dosis de quimioterapia con Vincristina, Adriamicina y Actinomicina D, tratamiento que dura 24 semanas.

## CONCLUSIONES

Debe de realizarse una extensa búsqueda bibliográfica de Tumores de Wilms en tumores en Herradura, ya que son pocos los casos documentados y la mayoría de la información encontrada no toma en cuenta esta presentación atípica.

Los objetivos de el tratamiento son lograr una curación completa con una baja toxicidad medicamentosa y conservara una adecuada función renal. Es importante reconocer que un porcentaje importante de Nefroblastoma están asociados a causas sindrómicas y otras de tipo familiar, los cuales son importantes para el estudio y diagnostico y posterior tratamiento de estos pacientes.

Existen continuos adelantos el conocimiento que se tiene sobre las bases genéticas y moleculares del Nefroblastoma, con lo cual existe la posibilidad de establecer en un futuro terapias que puedan ser dirigidas e individualizadas a cada paciente, así como encontrar nuevos objetivos terapéuticos con los cuales causar menos toxicidad y brindar un pronóstico más favorable comparadas con la terapia de quimioterapia convencional. La cirugía continúa siendo el pilar del tratamiento, la discusión está enfocada al uso de terapia neoadyuvante o adyuvante y cuales deben ser los medicamentos y las dosis recomendadas. Todos los pacientes con Tumor de Wilms deben recibir Quimioterapia Adyuvante. El uso de radioterapia es indispensable en la mayoría de los casos limitando las reacciones adversas al tratamiento. La misma esta indicada en estadios III y IV.

## REFERENCIAS

1. Andréu García A., Molina Burgos R., Coronel Sánchez B., Navío Perales J., Botella Almodóvar R., Llamazares Cachá G. Carcinoma renal de istmo en riñón en herradura: A propó-

sito de un caso. Actas Urol Esp [Internet]. 2008 Feb [citado 2020 Oct 05]; 32(2): 249-252. [https://doi.org/10.1016/S0210-4806\(08\)73821-X](https://doi.org/10.1016/S0210-4806(08)73821-X)

2. Salas I, Cortés Y, Zurivi A, Barroso A, Osorio M, Orozco J, Ramírez H. Riñón en herradura y carcinoma de células claras. A propósito de un caso. Ana Rad Mex. MEX [Internet] 2008 Mar [Citado 2020 oct 04]; 3(1) 199-204. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/anaradmex/arm-2008/arm083i.pdf>

3. Herrera-Toro NH, Peña-Aguirre L, Arango-Rave ME. Tumor de Wilms: experiencia de 12 años en dos hospitales de alto nivel en Medellín, Colombia. Iatreia. 2019 Abr-Jun; 32(2):82-91. <https://doi.org/10.17533/udea.iatreia.13>

4. Illade L, Hernández C, Cormenzana M, Las-saletta A, Andion M, Ruano D, Fioravanti V, Madero L. Tumor de Wilms: revisión de nuestra experiencia en los últimos 15 años. Wilms tumour: A review of 15 years recent experience. An Ped. Barcelona. 2018; 88 (3): 140-149. Disponible en: <https://reader.elsevier.com/reader/sd/pii/S1695403317301649?token=C2B3C-3C86B54AA767DA119F59FE42D488CF-25D9C2B706591D1CF64563B44C06FEB-8B505425982610B082C394B1D837D6>.

Copyright (c) 2021 Allan Molina, Fernando González, Erwin Hernández & Javier Bolaños



Este texto está protegido por una licencia [Creative Commons 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

Usted es libre para Compartir —copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato— y Adaptar el documento —remezclar, transformar y crear a partir del material— para cualquier propósito, incluso para fines comerciales, siempre que cumpla la condición de:

Atribución: Usted debe dar crédito a la obra original de manera adecuada, proporcionar un enlace a la licencia, e indicar si se han realizado cambios. Puede hacerlo en cualquier forma razonable, pero no de forma tal que sugiera que tiene el apoyo del licenciante o lo recibe por el uso que hace de la obra.

[Resumen de licencia](#) - [Texto completo de la licencia](#)