

TUMOR DE WILMS BILATERAL PEDIÁTRICO ASOCIADO A SÍNDROME DE PROTEUS

Autores: Warde MA, Bustamante MA, Carullo CJ,
Crespo G, López Galletti HN, Marangoni AA.



Presentación de caso clínico

Paciente masculino, 10 años de edad.

Consulta por infección urinaria recurrente

Antecedente: nacimiento prematuro por retardo del crecimiento. Poliquistosis Renal Autosómica Dominante. Síndrome de Proteus.

Ex. Físico:

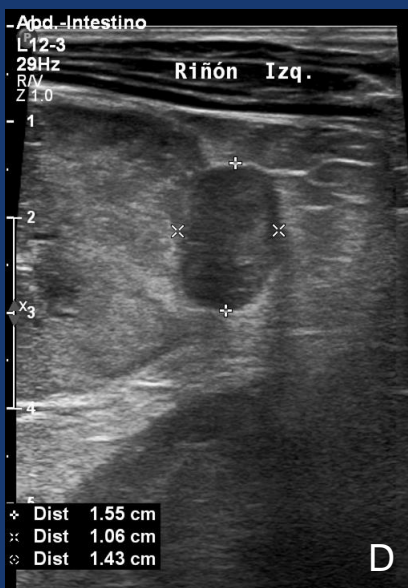
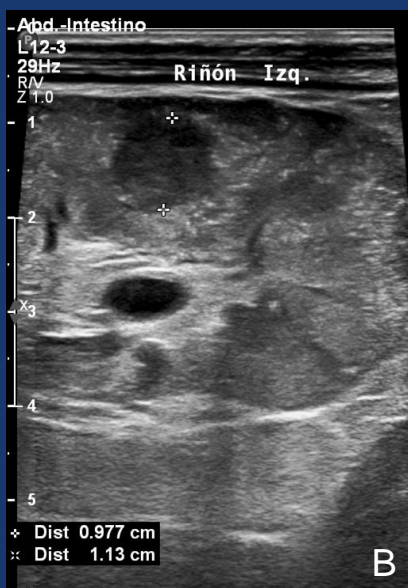
- Delgado,
- Facie triangular
- Aumento de perímetro cefálico,
- Múltiples lipomas que alcanzan hasta 12 cm ubicados en espalda, hombro y piernas.

Laboratorio de orina: Hematuria microscópica, microalbuminuria, leucocitos frecuentes y agrupados, gérmenes.



Se realiza ecografía

Ecografía



Ambos Riñones de forma normal y tamaño aumentado; con aumento de la ecogenicidad cortical.

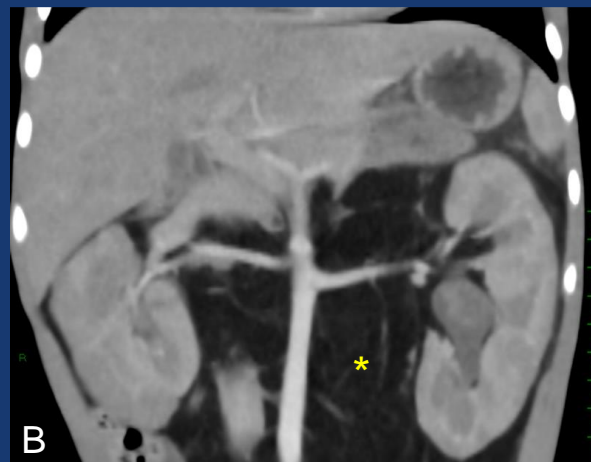
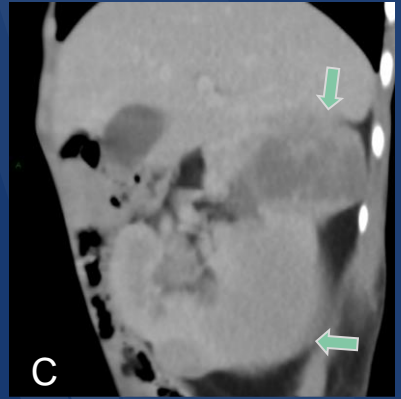
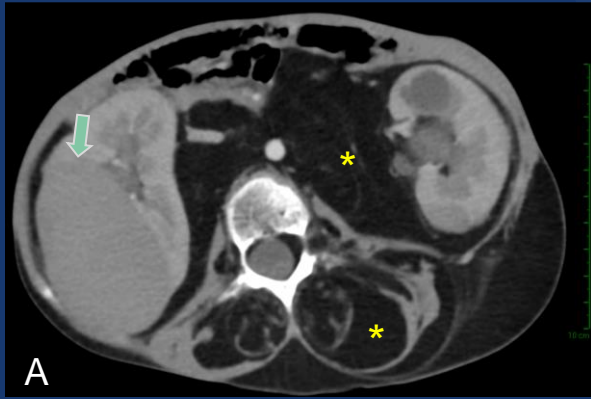
En ambos se objetivan imágenes nodulares sólidas, hipoeogénicas, de bordes regulares, la dominante en RD de 75 x 42 x 44 mm; en RI 15 x 10 x 14 mm.

Por otro lado, se identifican algunas imágenes de aspecto quístico con componente sólido.



Se solicita TC y RM para completar estudio

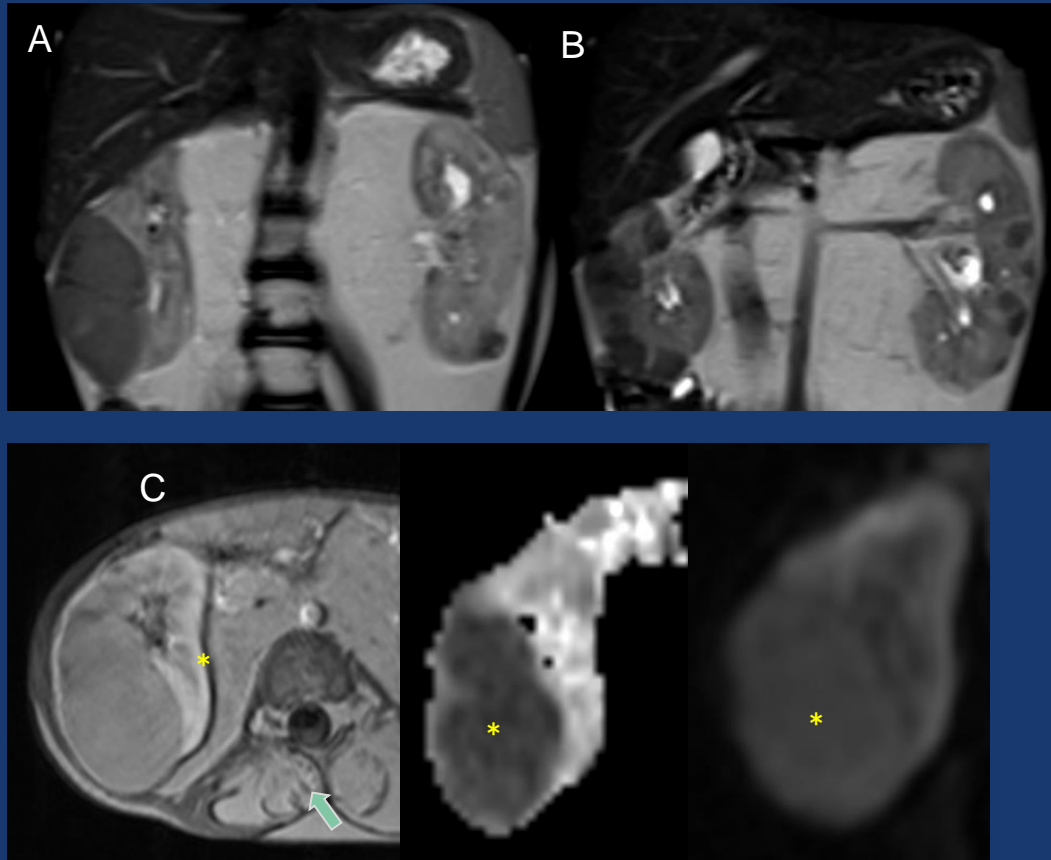
Tomografía



TC de abdomen: planos Axial (A), Coronal (B) y Sagital del Riñón Derecho (C) e Izquierdo (D). Importante lipomatosis de los músculos psoas y de todos los músculos lumbares e intraabdominales (*).

Múltiples lesiones ocupantes de espacio sólidas en ambos riñones, con mayor número en el lado derecho. Miden entre 20 y 70 mm de diámetros. En el riñón izquierdo, más pequeño, también se observan múltiples, alcanzando diámetros de hasta 2 cm (*flechas*).

Resonancia

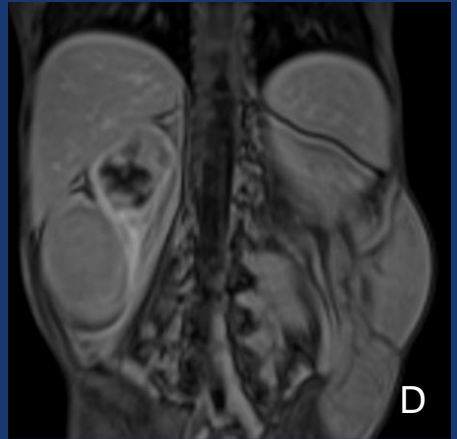
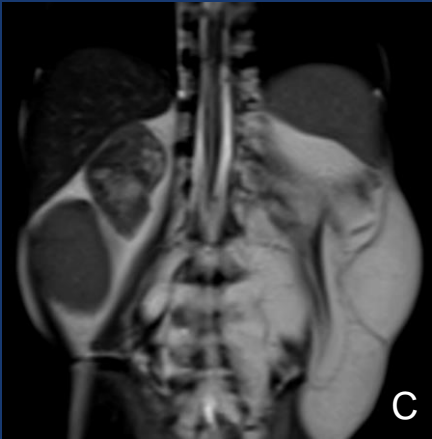
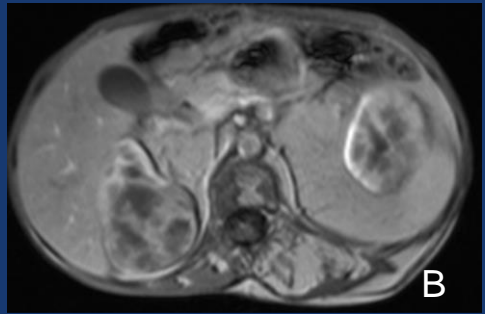
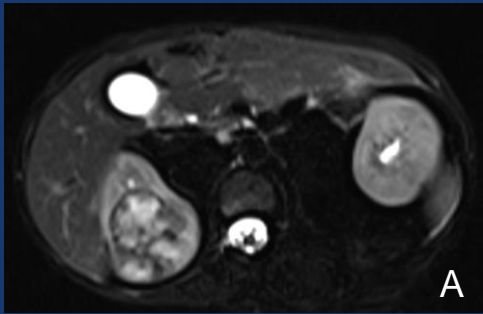


RM de abdomen: Planos Coronal T2 (A y B), y Axial T1 FAT SAT con Gadolinio, mapa de ADC y difusión de Riñón Derecho (C).

Presencia de múltiples lesiones tumorales en ambos riñones, compatible con nefroblastomatosis. La lesión de mayor tamaño es de 7 cm y presenta señal homogénea pre y post contraste con restricción a la difusión (*).

Lipomatosis de los músculos lumbares (flecha) e intraabdominal.

Resonancia



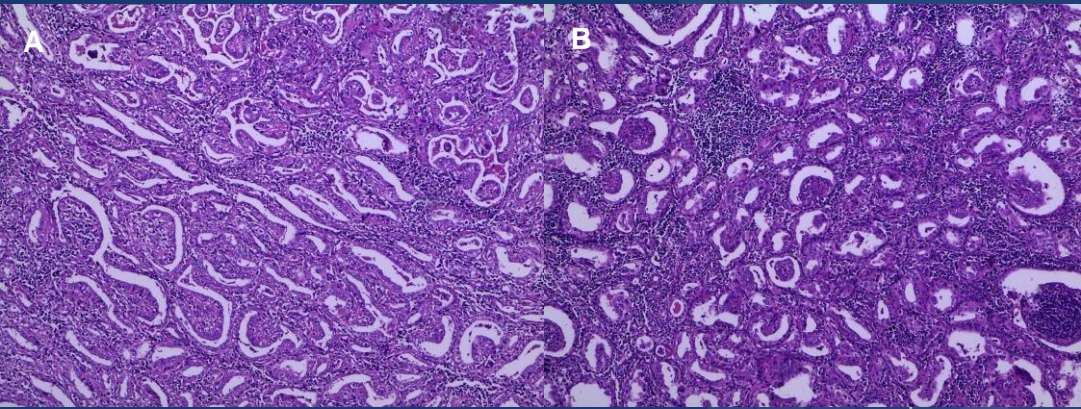
RM de abdomen: Planos Axial T2 FAT SAT (A), Axial T1 con Gadolinio (B), Coronal T2 (C) y Coronal T1 con Gadolinio (D).

Lesión en el polo superior, sector posterior, del riñón derecho que presenta un aspecto heterogéneo tanto pre como post contraste, donde se acentúan las áreas de hiposeñal. Debido a su comportamiento, podría tratarse de cambios neoproliferativos con malignización.

Se decide biopsia quirúrgica.

Se deriva al exterior para cirugía conservadora con resultados exitosos.

DIAGNÓSTICO

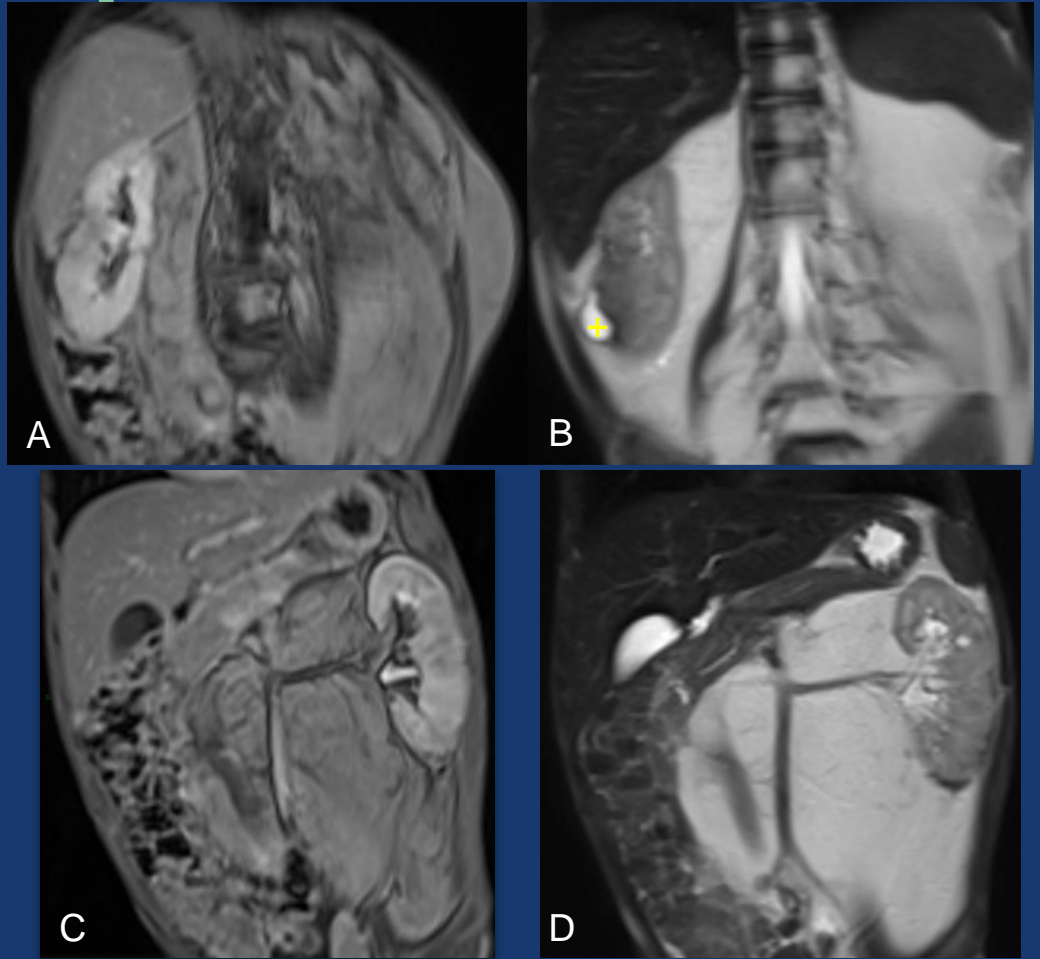


Infiltrado inflamatorio mononuclear y numerosas estructuras tubulares revestidas por epitelio cúbico bajo sin atipia, cambios compatibles con nefroblastomatosis renal asociado a componente epitelial.



TUMOR DE WILMS BILATERAL

Seguimiento



RM de abdomen: Planos Coronal T1 con Gadolinio (A), Coronal T2 (B), Coronal T1 con Gadolinio (C) y Coronal T2 (D).

Presencia de estigmas postquirúrgicos por resección de las dos lesiones nodulares anteriormente descritas en el RD y a nivel del polo inferior del RI.

Pequeña colección subcapsular de 12 mm de diámetro a nivel del lecho quirúrgico derecho(+).

DISCUSIÓN

- El SP consiste en una alteración genética todavía en estudio, caracterizado por crecimiento desproporcionado de una o más regiones corporales, piel, tejido celular subcutáneo, huesos, tejido linfático, vascular y nevus.
- Se suele asociar a malformaciones pulmonares, no presentes en este paciente.
- En este caso, se destaca la rara presentación de tumor de Wilms bilateral, ya que este síndrome suele estar asociado a neoplasias benignas, las cuales se presentan en escasa frecuencia.
- En general, estos pacientes no tiene antecedentes familiares de alguna anomalía congénita.

CONCLUSIÓN

El SP es una enfermedad multisistémica que tiene una presentación variable, su diagnóstico depende de los datos clínicos e imagenológicos hasta que se realice una confirmación genética.

Es importante tener en cuenta esta entidad como diagnóstico diferencial con otras entidades como la Neurofibromatosis, la Encondromatosis, el Síndrome de Perlman y el Síndrome de Klippel-Trenaunay-Weber.