

# TUMOR DE WILMS (nefroblastoma)

## GENERALIDADES

Tumor renal pediátrico más frecuente (80-90%)

6% de los tumores malignos pediátricos

Edad media al diagnóstico 3.5 años

5º tumor maligno en la infancia

Origen en la corteza renal

**ORIGEN EMBRIONARIO, RESTOS NEFRÓGENOS:** aumento del riesgo de tumor de Wilms en riñón contralateral  
**MAYOS RIESGO INTRALOBAR QUE PERILOBAR**

**GENES:** Gen Wilms tumor 1 (WT1): cromosoma 11p13

Gen Wilms Tumor 2 (WT2): cromosoma 11p15

**HISTOLOGÍA:** Patrón trifásico (BLASTEMA, EPITELIO, ESTROMA).

80% heterogéneos (necrosis, hemorragia). Sólido o quístico

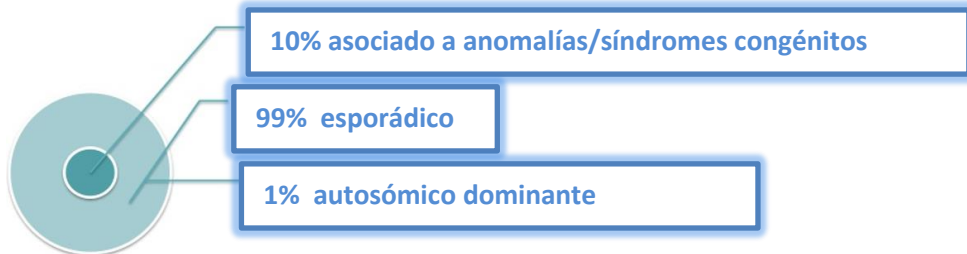
**VARIANTES:** clásico, anaplásico, difusamente anaplásico **FACTOR PRONÓSTICO MÁS IMPORTANTE**

EL TUMOR DE WILMS NO CRUZA LA LÍNEA MEDIA (NEUBLASTOMA SÍ CRUZA)

**DIAGNÓSTICO:** MASA ABDOMINAL + DOLOR + HEMATURIA. BUEN ESTADO GENERAL (NEUROBLASTOMA ASPECTO DE NIÑO ENFERMO)

**ESTADIFICACIÓN TUMORAL** (basada en cirugía). Factor pronóstico importante.

ESTADÍO	DESCRIPCIÓN	%
1	Confinado en fascia de Getota y completamente resecado	45%
2	No confinado en Getota pero completamente resecado	20%
3	Resección incompleta. Siembra tumoral masiva, biopsia preop, ganglios linfáticos positivos	20%
4	Metástasis a distancia	20%
5	Bilateral	5%



SÍNDROME	CARACTERÍSTICAS	LOCUS	WILMS
Beckwith-Wiedeman	Macroglosia, macrosomía, hemihiperplasia, visceromegalia, riesgo aumentado de tumores (Wilms, pancreatoblastoma y hepatoblastoma)	11p15	>30%
Denys-Drash	Disgenesia gonadal, nefropatía y tumor de Wilms	11p13	> 50%
WARG	Tumor de Wilms, Aniridia, anomalías Genitourinarias y Retraso mental	11p13	<5%

## TRATAMIENTO: enfoque multidisciplinario

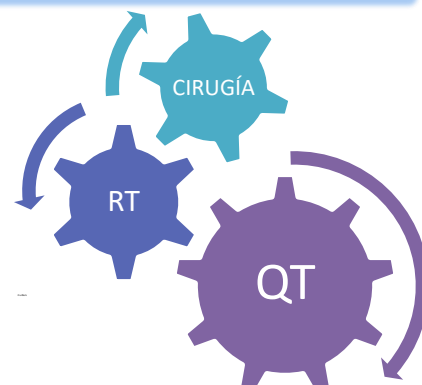
- Edad, extensión preop, estadio qx, histología

EL TUMOR DE WILMS ES ALTAMENTE QT-RADIOSENSIBLE

**NEFRECTOMÍA RADICAL + LINFADENECTOMIA + QUIMIOTERAPIA ADYUVANTE** (considerar T si estadio ≥ 3)

Quimioterapia neoadyuvante (vincristina, dactinomicina y/o doxorubicina) para tumores bilaterales o no resecables o tumores en riñón solitario.

SIOP: En los ensayos de este consorcio se administra quimioterapia preoperatoria antes de la resección definitiva para los pacientes con tumores renales. Esto permite que haya menos roturas tumorales intraoperatorias y un estadio postoperatorio más bajo.



**COMPLICACIONES MÁS COMUNES:** Obstrucción del intestino delgado, hemorragia, infección o hernia

**PRONÓSTICO:** 90% en enfermedad localizada y 70% en enfermedad metastásica