



---

# REVISIÓN DEL TUMOR DE WILMS

---

A PROPÓSITO DE UN CASO



Autora: Andrea Alonso Pérez  
Tutora: Dra. Pilar Alonso Martínez  
Servicio de oncología radioterápica - HCUV

## ÍNDICE

1	Resumen .....	2
2	Introducción .....	3
2.1	El cáncer infantil .....	3
2.2	Tumores sólidos infantiles .....	3
2.3	Tumor de Wilms .....	4
2.3.1	Definición.....	4
2.3.2	Prevalencia.....	4
2.3.3	Epidemiología.....	4
2.3.4	Etiología .....	4
2.3.5	Estudio histológico y molecular.....	5
2.3.6	Clínica .....	6
2.3.7	Diagnóstico y pruebas complementarias .....	7
2.3.8	Estadaje.....	8
2.3.9	Tratamiento .....	9
2.3.10	Tratamiento en las recaídas.....	13
2.3.11	Pronóstico.....	14
3	Hipótesis.....	15
4	Objetivo .....	15
5	Material y métodos .....	15
5.1	Búsqueda bibliográfica .....	15
5.2	Criterios de inclusión y exclusión.....	15
5.3	Selección de estudios.....	16
5.4	Extracción de datos .....	16
5.5	Consideraciones éticas .....	16
6	Resultados.....	16
6.1	Anamnesis y exploración física .....	16
6.2	Pruebas complementarias.....	16
6.3	Juicio clínico.....	17
6.4	Tratamiento .....	17
6.5	Evolución.....	18
7	Discusión.....	18
8	Conclusiones .....	19
9	Bibliografía.....	19
10	Anexos .....	21
10.1	Anexo I. Especificaciones tratamiento. Diagramas de flujo.....	21

# 1 Resumen

**Resumen:** el tumor de Wilms representa el 90% de los tumores renales infantiles, siendo la neoplasia maligna renal más frecuente en la edad pediátrica. Puede aparecer en contexto de síndromes o anomalías congénitas o tener asociado mutaciones de los genes WT1, CTNNB1 y WTX. El tratamiento se basa en la combinación de cirugía, quimioterapia y radioterapia siguiendo el protocolo SIOP (Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica), alcanzando tasas de supervivencia superiores al 90 % en estadios tempranos.

**Objetivo:** el objetivo de este trabajo es hacer una revisión sistemática sobre el tumor de Wilms, abordando aspectos epidemiológicos, clínicos, diagnósticos, terapéuticos y pronósticos, y compararla con un caso clínico representativo. A través de esta comparación, se pretende contrastar la información teórica disponible en la literatura científica con la práctica clínica real, permitiendo una mejor comprensión de la evolución y manejo integral de esta neoplasia en el contexto asistencial.

**Método:** se ha realizado una búsqueda exhaustiva en bases de datos médicas aplicando criterios de inclusión y exclusión, sobre el tumor de Wilms, documentando los aspectos más relevantes del diagnóstico, tratamiento, evolución y seguimiento de los pacientes. El caso clínico fue obtenido de la práctica hospitalaria, tras haber contado con la autorización de la tutora y cumpliendo con los principios éticos de confidencialidad y anonimato.

**Resultado:** se expone el caso clínico de un lactante de 11 meses diagnosticado en 2017 con un tumor de Wilms estadio III. El abordaje terapéutico incluyó quimioterapia neoadyuvante, de nefrectomía y quimioterapia y radioterapia adyuvante. En la revisión de seguimiento de 2025, el paciente se encuentra en remisión, sin evidencia de recaída.

**Conclusión:** el tumor de Wilms representa una de las neoplasias pediátricas con mejor pronóstico gracias a los avances en el diagnóstico precoz y al enfoque multidisciplinar en su tratamiento. La comparación con un caso clínico real pone de manifiesto cómo se aplica la evidencia científica en la práctica asistencial. Esta metodología mixta permite sintetizar el conocimiento actual sobre el tumor de Wilms y contextualizarlo con un ejemplo práctico, favoreciendo así un análisis crítico. La integración de la genómica y las terapias dirigidas es una herramienta clave en el avance hacia un manejo más personalizado, eficaz y menos invasivo del tumor de Wilms.

**Palabras clave:** tumor de Wilms, nefroblastoma, cáncer infantil, diagnóstico, mutaciones genéticas, protocolo SIOP.

## 2 Introducción

### 2.1 El cáncer infantil

Los tumores infantiles son poco frecuentes, pero constituyen la primera causa de muerte por enfermedad en edades entre 1 y 14 años. A nivel mundial cada año padecen cáncer unos 400.000 niños y adolescentes entre 0 y 19 años. Los países con ingresos altos, con acceso a servicios médicos de atención integral, más del 80% de los niños afectados de cáncer se curan, mientras que, en los países con ingresos bajos la tasa de curación se reduce a menos del 30%. La menor tasa de supervivencia por cáncer en países en vías de desarrollo se debe a la falta o retraso del diagnóstico, dificultad para acceder a la atención sanitaria o imposibilidad para costearse el tratamiento. (1,2)

En nuestro país, se diagnostican aproximadamente 1.000 casos de cáncer infantil al año, el 3% del total de diagnósticos de cáncer. Los avances durante las últimas décadas en técnicas diagnósticas y tratamientos específicos para cáncer infantil, han permitido mejorar el pronóstico e incrementar la supervivencia de un 15-20% a un 70-80%. Los tipos de cáncer pediátrico más comunes se agrupan en dos categorías principales: los trastornos hematológicos como las leucemias y los linfomas; y los tumores sólidos, cerebrales como el meduloblastoma o renales como el tumor de Wilms. (2,3)

### 2.2 Tumores sólidos infantiles

Los tumores sólidos infantiles constituyen un grupo heterogéneo de neoplasias. A diferencia de los tumores hematológicos, que se originan en las células sanguíneas y tejidos linfoides, los tumores sólidos se desarrollan en órganos y tejidos específicos como el cerebro, los riñones, los músculos o los huesos entre otros. Entre los tumores sólidos infantiles más frecuentes se encuentran el neuroblastoma, el meduloblastoma, el tumor de Wilms, el retinoblastoma, el rhabdomioma, osteosarcoma y el Sarcoma de Ewing. (4)

El diagnóstico de este tipo de tumores se basa en la combinación de historia clínica, exploración física, pruebas de imagen y análisis histológicos, siendo la biopsia en muchas ocasiones esencial para confirmar el tipo de tumor. Los avances en medicina han permitido un mejor manejo de estos tumores, pero debido a su complejidad, requieren un enfoque terapéutico interdisciplinar, incluyendo los cuidados paliativos. (2)

La supervivencia de los niños con tumores sólidos depende de diversos factores, como el tipo de tumor, estadio, localización y respuesta al tratamiento. Un diagnóstico precoz y tratamiento dirigido tiene implicaciones pronósticas y terapéuticas, mejorando la supervivencia y calidad de vida, por ello es importante seguir investigando. (5,1)

## 2.3 Tumor de Wilms

Los tumores renales suponen el 6-7% de las neoplasias en edad pediátrica.(6) El tumor de Wilms, o nefroblastoma, es la neoplasia maligna renal pediátrica más frecuente.(7)

### 2.3.1 Definición

El tumor de Wilms es un tumor renal de origen embrionario. Tiene una evolución clínica variable, pero con pronóstico favorable en la mayoría de los casos gracias a los avances en los tratamientos multidisciplinarios que incluyen cirugía, quimioterapia, radioterapia e inmunoterapia. Un diagnóstico precoz y la identificación de factores pronósticos son clave para mejorar la tasa de supervivencia y minimizar las secuelas a largo plazo.(8,9)

### 2.3.2 Prevalencia

El tumor de Wilms, es el cáncer renal más común en edad pediátrica, aproximadamente el 90% de los tumores renales en niños. Además, también es el cáncer pediátrico de la cavidad abdominal más común y el cuarto cáncer más común en general.(8)

Su prevalencia es de 1 caso cada 10.000 niños menores de 15 años. Otros tumores renales menos frecuentes son el nefroma mesoblástico (3%), sarcoma de células claras (3%), el tumor rabdoide-teratoide atípico (1%) y el carcinoma renal (1-3%).(6)

### 2.3.3 Epidemiología

La edad de presentación oscila entre 1 y 5 años, con una incidencia máxima entre los 2 y 3 años, siendo rara su aparición en mayores de 10 años.

Solo alrededor del 1% de los pacientes con tumor de Wilms tienen un antecedente familiar con nefroblastoma, y normalmente no suelen ser los padres.(8)

### 2.3.4 Etiología

Se desconoce cuál es la causa del tumor de Wilms con precisión, pero se cree que se debe a alteraciones genéticas que tienen que ver con el desarrollo embriológico normal del tracto genitourinario.(8) Está asociado a múltiples malformaciones congénitas como aniridia, hemihiertrofia o anomalías genitourinarias.

Además, el tumor de Wilms puede aparecer en contexto de síndromes congénitos que predisponen a este tipo de cáncer, entre los que se incluyen Denys-Drash (mutaciones del gen WT1, pseudohermafroditismo masculino, insuficiencia renal precoz por esclerosis mesangial), síndrome WAGR (deleción en cromosoma 11p, aniridia, malformaciones genitourinarias, retraso mental) o el síndrome de Beckwith-Wiedemann (alteraciones cromosoma 11p, hemihipertrofia, macroglosia, onfalocele, visceromegalias). Por ello, los niños con síndromes de predisposición genética para el desarrollo de tumor de Wilms deben pertenecer a un programa de cribado de detección precoz del tumor.(10)

Algunos de los marcadores genéticos que se han asociado con tumor de Wilms incluyen alteraciones de los genes WT1, CTNNB1 y WTX; las cuales se han encontrado en un tercio de los casos de nefroblastoma. Otros genes asociados son TP53 y MYNC. Mutaciones en el gen TP53 se ha relacionado con un peor pronóstico, así como, la pérdida de heterocigosidad en los cromosomas 1p, 1q, 11p15 y 16q.(8)

Se cree que el tumor de Wilms se desarrolla a partir de tejido metanéfrico o restos nefrogénicos. Estos restos están presentes en el 1% de los niños al nacimiento, pero suelen regresar durante la infancia.(6) La persistencia de células metanéfricas se encuentran casi en el 100% de los casos de nefroblastoma bilateral, pero tan solo en un 10-35% de los tumores de Wilms unilaterales. La presencia de nefroblastoma bilateral representa alrededor del 5% de todos los casos, siendo más común en niñas.(8)

### 2.3.5 Estudio histológico y molecular

Macroscópicamente, el tumor de Wilms suele estar bien delimitado por una pseudocapsula. Existen dos **subtipos histológicos**: el favorable y el desfavorable.

- El **favorable**, se caracteriza por predominio de células epiteliales y elementos del estroma con un patrón trifásico del blastema. El 90% de los nefroblastomas pertenecen a este subgrupo, que tienen mejor pronóstico. (8,11)
- El **desfavorable** es anaplásico, representa un ~10% de los casos, siendo este tipo histológico el predictor más importante en cuanto a la respuesta al tratamiento y la supervivencia. Los tumores de Wilms que aparecen a edades más tardías, entre los 10 y 16 años, tienen mayor incidencia de histología anaplásica que los que se presentan a edades tempranas. Entre un 12% y un 14% de los tumores bilaterales, pertenecen a este grupo. Anatomopatológicamente, se caracterizan por presentar núcleos celulares hipercromáticos y aumento del número de mitosis. Mutaciones en el gen p53 (TP53) se han asociado con histología anaplásica.(8,11,12)

En cuanto a las **características genómicas, genéticas y moleculares** de este tumor:

- Gen **WT1**: localizado en el brazo corto de cromosoma 11 (11p13), es esencial para una correcta función renal y genitourinaria.(10) Las variantes en el gwn WT1 son más comunes en niños con tumor de Wilms y una de las siguientes características:
  - o Síndrome de WAGR, síndrome de Denys-Drash o síndrome de Frasier.
  - o Anomalías genitourinarias como hipospadias o criptorquidia.
  - o Tumor bilateral o unilateral con restos nefrogénicos en el contralateral.

En los tumores de Wilms no sindrómicos solo está presente en un 2-4% de casos.

- Gen **CTNNB1**: alterado en un 15% de los pacientes y suele darse junto a variaciones en el gen WT1. Esta mutación se da en estadios tardíos del desarrollo tumoral, ya que se encuentran en los tumores, pero no en restos nefrogénicos.

- Gen **WTX** (AMER1): se localiza en el cromosoma X (Xq11.1) y está presente en el 15-20% de los tumores tipo Wilms. Esta mutación causa una displasia ósea esclerosante ligada al cromosoma X, pero las personas con dicha afección no presentan una mayor predisposición al desarrollo de tumores.
- Gen **TP53**: gen supresor de tumores, presente en la mayoría de los casos de tumor de Wilms anaplásico. Es un marcador de pronóstico desfavorable, los pacientes con esta anomalía suelen presentar mayor tasa de recaídas y mortalidad.
- Gen **MYNC**: alteraciones genómicas en este gen están presentes en un 25-30% de los casos, siendo más frecuente en casos de tumor anaplásico. Se asocia con una supervivencia libre de recaída menor.
- Otros genes implicados en el desarrollo del tumor de Wilms son la ganancia del cromosoma 1q, asociada a menor supervivencia; TRIM28, se presenta en tumor de Wilms familiar y MLLT1, que se asocia a presentación a edad temprana.(12)

### 2.3.6 Clínica

La presentación clínica más frecuente del Tumor de Wilms es el descubrimiento accidental de una masa abdominal a la exploración, sin sintomatología asociada. Esta masa suele ser detectada por los progenitores o durante un examen médico de rutina.

El dolor está presente en un 30-40% de los casos, mientras que la hematuria es menos común y suele aparecer de forma intermitente, ya sea como microhematuria (24%) o en menor proporción, como macrohematuria (18%). Menos frecuente aún, es la presencia de síntomas generales como fiebre, vómitos u otros síntomas constitucionales.

Una forma de presentación inusual es el cuadro de abdomen agudo secundario a la rotura del tumor. Cursa con hemoperitoneo y es una urgencia quirúrgica.

A la exploración física, la masa presenta contornos bien delimitados y suele localizarse en uno de los flancos. Es infrecuente que sobrepase la línea media del abdomen. La palpación debe realizarse de forma cuidadosa debido al riesgo de rotura tumoral.

La diseminación tumoral puede ocurrir por extensión directa a través de la cápsula renal o por vía hematológica. Aunque la presencia de metástasis al momento del diagnóstico es poco común (12% de los casos), cuando se presenta, la localización más frecuente es el parénquima pulmonar (en el 80% de los casos). Otras localizaciones metastásicas poco comunes son el hígado, tejido óseo, médula ósea y el sistema nervioso central.(6)

### 2.3.7 Diagnóstico y pruebas complementarias

Aunque el diagnóstico definitivo se establece mediante el estudio anatomopatológico, en la mayoría de los casos, es posible realizar un diagnóstico preliminar a través de estudios radiológicos, permitiendo iniciar el tratamiento sin necesidad de cirugía inicial. Tras el diagnóstico de tumor de Wilms, es fundamental identificar los signos clínicos característicos de síndromes de predisposición genética.(6)

#### **Radiología**

La primera prueba diagnóstica a realizar tras la exploración física es la ecografía, debido a su disponibilidad, rapidez e inocuidad. Mediante la ecografía, se puede determinar si el tumor es de origen renal, evaluar la presencia de trombos intravasculares o infiltración vascular. La limitación de la ecografía es que es operador dependiente, además, puede estar artefactada en pacientes obesos o en presencia de gas en la cavidad abdominal.

Una vez identificada la masa renal, para tipificarla, preferiblemente se realizará una resonancia magnética (RMN) abdominal ya que no implica radiación, si no es posible, una tomografía axial computarizada (TAC). Tanto la RMN como el TAC, nos van a permitir valorar la extensión y naturaleza de la masa, así como, la presencia de metástasis a distancia, principalmente pulmonares, o afectación renal contralateral.

En los casos que la edad del paciente, la clínica y la imagen radiológica son claramente sugestivas de tumor de Wilms, se inicia tratamiento con quimioterapia preoperatoria sin ser necesario la confirmación histológica.(6)

#### **Laboratorio**

Además de las pruebas de imagen, es fundamental completar el diagnóstico con una analítica de sangre. Se debe realizar un hemograma completo, medición de los niveles de iones, evaluación de la función renal y hepática y un estudio de la coagulación. También se debe solicitar un análisis de orina.

Hasta un 2% de los pacientes con tumor de Wilms presentan la enfermedad de von Willebrand, la cual se detecta mediante el estudio de la coagulación.(6)

#### **Diagnóstico diferencial**

El diagnóstico diferencial del tumor de Wilms puede ser complejo. El tumor de Wilms es el tumor renal más frecuente en la infancia, seguido por el sarcoma renal de células claras. Aunque histológicamente el sarcoma renal de células claras es similar al tumor de Wilms y se presenta a la misma edad, no tiene un pronóstico tan favorable como este, ya que presenta una mayor tasa de recaída y mortalidad. Además, con frecuencia metastatiza al hueso.

El tumor rabdoide renal es un tipo de cáncer infantil muy agresivo, que se observa con mayor frecuencia en niños menores de dos años de edad, y muy raramente en mayores de cinco años. Suelen presentar metástasis en el momento del diagnóstico y tienen muy mal pronóstico, con una mortalidad en el 80% de los casos al año del diagnóstico.

El nefroma mesoblástico congénito es un tumor renal benigno. Se diagnostica durante el primer año de vida, típicamente en menores de tres meses, siendo el más frecuente en periodo neonatal. Se acompaña de hipertensión y niveles elevados de renina.(6,8)

Para diferenciar el tumor de Wilms con el neuroblastoma, suele ser suficiente con la radiología para establecer el origen de la masa tumoral. No obstante, en casos en los que persisten dudas diagnósticas se recurre a estudios complementarios mediante la realización de una gammagrafía con metayodobencilguanidina (MIBG), que es positiva en el 90% de los casos de neuroblastoma. También pueden solicitarse determinaciones de catecolaminas en orina o biopsia para confirmación histológica. (6)

### 2.3.8 Estadiaje

El estadiaje del tumor de Wilms se determina en función del estadio local y su histología. Se establece tras la resección quirúrgica, una vez completado el tratamiento con quimioterapia preoperatoria.(6)

En función de su histología, se dividen en cinco grupos: (6,8)

- **Estadio I:** el tumor está limitado al riñón, sin sobrepasar la cápsula renal ni invasión vascular. Es completamente extirpado con la cirugía. En este estadio se encuentran el 40-45% de los tumores de Wilms al diagnóstico.
- **Estadio II:** el tumor presenta extensión más allá de la cápsula renal, invadiendo estructuras adyacentes. Se puede extirpar por completo con cirugía y los ganglios linfáticos regionales son negativos. El ~20% se encuentran en este estadio.
- **Estadio III:** el tumor se ha extendido a estructuras vecinas y no se ha podido extirpar completamente con la cirugía, existe afectación de los ganglios linfáticos regionales, afectación vascular o rotura tumoral espontánea o intraoperatoria. Se incluye en este estadio los casos en los que se ha realizado una biopsia abierta previa a la cirugía. Pertenecen a este grupo un 20-25% de los casos.
- **Estadio IV:** corresponde a enfermedad diseminada a distancia, ya sea por vía hematógenas o por afectación ganglionar fuera de la cavidad abdominal. Representan aproximadamente el 10% de todos los tumores de Wilms.
- **Estadio V:** afectación tumoral bilateral al momento del diagnóstico. Es necesario realizar estadiaje de cada tumor de forma independiente. Aproximadamente el 5% de todos los tumores de Wilms se hallan en este estadio.

### 2.3.9 Tratamiento

El tratamiento de tumor de Wilms varía desde resección quirúrgica exclusiva hasta un abordaje terapéutico combinado con quimioterapia, cirugía y radioterapia; dependiendo de diferentes factores. Es fundamental realizar una evaluación multidisciplinaria previo al inicio del tratamiento, diseñando un plan terapéutico individualizado. En la mayoría de casos la cirugía forma parte del tratamiento. Es necesaria una evaluación de los riesgos con objetivo de determinar la necesidad de tratamiento adyuvante tras cirugía.

El objetivo terapéutico es maximizar la curación estratificando el riesgo, lo que permite minimizar la toxicidad a largo plazo, priorizando un tratamiento menos intensivo en aquellos pacientes con factores pronósticos favorables.(10)

En la actualidad, el manejo terapéutico del tumor de Wilms, se basa en el protocolo SIOP-UMBRELLA-RTSG2016 (*Renal Tumour Study Group of the International Society of Pediatric Oncology*) - versión 2.0 de Octubre de 2018 en Europa, mientras que, en América, se aplica el protocolo COG (*Children's Oncology Group*). La diferencia fundamental entre ambos protocolos radica en la secuencia terapéutica: el protocolo SIOP indica quimioterapia neoadyuvante previa a cirugía con objetivo de reducir el tamaño tumoral, disminuir el riesgo de rotura intraoperatoria y minimizar la indicación de radioterapia adyuvante; mientras que, el protocolo COG, recomienda la cirugía como primer paso. Ambos protocolos han demostrado ser equivalentes en cuanto a la supervivencia libre de eventos y las tasas de supervivencia global.(6,13)

Según el protocolo SIOP, todos pacientes entre 6 meses y 16 años deben ser tratados con quimioterapia neoadyuvante. En lactantes menores de 6 meses, la cirugía primaria debe considerarse de forma individual considerando el riesgo de rotura tumoral frente a beneficios y riesgos de la quimioterapia preoperatoria.(13) Además, la neoplasia renal más prevalente en esta edad es el nefroma mesoblástico congénito, cuyo tratamiento es exclusivamente quirúrgico. En mayores de 16 años, se debe descartar carcinoma de células renales mediante la resección quirúrgica como primer paso.(6)

#### **Quimioterapia preoperatoria en tumores localizados**

Se basa en la combinación de vincristina (VCR) y actinomicina D (ACT), durante un periodo de 4 semanas. Al finalizar las cuatro semanas de tratamiento quimioterápico, hay que realizar una reevaluación radiológica del tumor. La cirugía debe planificarse entre las semanas 5 y 6 del tratamiento. En caso de retraso quirúrgico (situación que se debe procurar evitar) se aconseja administrar una dosis adicional de VCR.

El procedimiento quirúrgico de elección es la nefrectomía radical, con toma de muestras ganglionares para evaluación histopatológica. (13)

### **Tratamiento postquirúrgico en tumores localizados**

Tras la intervención quirúrgica, se establece el subtipo histológico y el estadio tumoral, que, junto con el volumen del tumor estimado en la exploración preoperatoria, constituyen factores pronósticos clave para determinar la estrategia terapéutica. Aquellos pacientes con un volumen tumoral > 500 ml tras la quimioterapia preoperatoria y con histología de riesgo intermedio no epitelial (anaplásica) en estadio local II o III, son candidatos a un tratamiento más intensivo que incluye doxorubicina.

El tratamiento postquirúrgico, según estadio y subtipo histológico, es el siguiente:(13)

#### **- Estadio I**

- **Histología de bajo riesgo** y estadio I, no se administra tratamiento adicional.
- **Histología de riesgo intermedio:** tratamiento con VCR y ACT. La duración de la quimioterapia postcirugía es de 4 semanas.
- **Histología de alto riesgo:** VCR, ACT y doxorubicina. La duración de la quimioterapia postoperatoria en este caso es de 27 semanas.

#### **- Estadio II/III**

- **Histología de riesgo bajo / intermedio:** VCR y ACT durante 27 semanas.
- **Histología de alto riesgo:** se administran dos ciclos alternos de quimioterapia durante 34 semanas con intervalos de 21 días. Ciclo 1: ciclofosfamida y doxorubicina; y ciclo 2: etopósido y carboplatino.

Los tumores en estadio II con anaplasia difusa (no en tumores blastémicos en estadio II) y todos tumores en estadio III necesitan radioterapia local.

### **Quimioterapia preoperatoria en tumores metastásicos**

En los casos de nefroblastoma metastásico (estadio IV), el enfoque terapéutico neoadyuvante se estratifica en función del tamaño de las lesiones, basándose en la combinación de VCR, ACT y doxorubicina, durante 6 semanas. Al finalizar el tratamiento quimioterápico, hay que realizar una reevaluación radiológica del tumor y de las metástasis con TAC, previo a la cirugía.

Se consideran metástasis los nódulos pulmonares >3mm, o metástasis en cualquier otra localización. Con este régimen, el 61-67% de pacientes presentan remisión de las metástasis previo a la cirugía. En caso de respuesta incompleta, se debe intentar su resección quirúrgica para confirmar histológicamente su naturaleza metastásica. El procedimiento quirúrgico de elección es la nefrectomía radical junto resección quirúrgica de las metástasis. En caso de metástasis en otros órganos, requieren tratamiento con quimioterapia neoadyuvante con VCR, ACT y doxorubicina y reevaluación con TAC. Si la respuesta es incompleta, considerar la resección quirúrgica si es factible.(13)

### **Tratamiento postquirúrgico en tumores metastásicos**

En pacientes con enfermedad metastásica al momento del diagnóstico, estadio IV, el tratamiento postquirúrgico combina VCR, ACT y doxorubicina. Además, se indica radioterapia pulmonar en presencia de nódulos pulmonares mayores de 3 mm.

- Pacientes con metástasis/nódulos pulmonares al diagnóstico  $\geq 3$  mm con histología de bajo riesgo resecados o no completamente, o de riesgo intermedio si remisión completa tras quimioterapia preoperatoria, la quimioterapia postquirúrgica se basa en VCR, ACT y doxorubicina, con una duración de 27 semanas.
- Pacientes con metástasis/nódulos pulmonares al diagnóstico  $\geq 3$  mm con histología de riesgo intermedio que no hayan sido resecados completamente, se deben realizar dos ciclos de quimioterapia, siendo el ciclo 1 con ciclofosfamida junto a doxorubicina y el ciclo 2 con etopósido y carboplatino.
- Pacientes con histología de alto riesgo en el tumor primario con metástasis se debe valorar en un comité multidisciplinar la radioterapia dirigida a las metástasis o resección quirúrgica. Se recomienda un régimen quimioterapéutico intensivo basado en VCR, irinotecán, ciclofosfamida, carboplatino, etopósido y doxorubicina, con rescate autólogo de progenitores hematopoyéticos.

En casos metastásicos, todos pacientes deberán ser valorados para radioterapia.(13)

### **Quimioterapia preoperatoria en enfermedad bilateral**

El tumor de Wilms bilateral, estadio V, representa aproximadamente el 5% del total de casos. El manejo de estos tumores debe ser individualizado, con objetivo terapéutico la preservación de parénquima renal funcional, evitando siempre que sea posible la nefrectomía total. La estrategia terapéutica se basa en quimioterapia de primera línea, cirugía conservadora de nefronas (nefrectomía parcial) y quimioterapia adyuvante. La morbilidad más significativa es el riesgo de enfermedad renal terminal, con una incidencia del 9-12%. El riesgo aumenta si la pérdida de tejido renal es superior al 50%.

La quimioterapia neoadyuvante tiene como objetivo reducir el volumen tumoral para posibilitar una nefrectomía parcial bilateral y así preservar la función renal. El esquema preoperatorio consiste en VCR y ACT durante 6 semanas, evaluando la respuesta tumoral cada 4 semanas. Si tras las primeras 6 semanas de tratamiento hay respuesta suficiente, se procede a realizar nefrectomía parcial, operando primero el riñón menos afectado. En caso de que exista una respuesta parcial al tratamiento, se debe continuar otras 6 semanas con VCR y ACT, previo a nefrectomía parcial. En situaciones donde exista una ausencia de respuesta a la quimioterapia (enfermedad estable o progresión), se inicia un cambio de esquema quimioterápico a carboplatino y etopósido.

En tumores que no responden a la quimioterapia inicial, la prolongación durante más de 12 semanas o modificación del esquema neoadyuvante rara vez es eficaz. Muchos de estos casos presentan un subtipo histológico estromal asociado a mutaciones en WT1, o bien histología desfavorable, lo cual debe descartarse mediante biopsia. En estos escenarios, se recomienda proceder con cirugía definitiva.

Si la única opción quirúrgica es la nefrectomía bilateral (insertando un acceso venoso central permanente para la hemodiálisis), debe realizarse una biopsia diagnóstica del tumor para confirmar la histología y orientar el tratamiento oncológico posterior.

El trasplante renal debe considerarse como parte del plan terapéutico de estos pacientes, aunque debe planificarse siempre que no haya enfermedad recurrente o residual, y preferiblemente tras 2 años de supervivencia libre de enfermedad. (13)

### **Tratamiento postquirúrgico en enfermedad bilateral**

El tratamiento quimioterápico adyuvante en tumor de Wilms bilateral, debe ajustarse al tipo histológico más alto y al estadio más avanzado de los tumores. Además, el tratamiento postquirúrgico, debe acompañarse de radioterapia.

Deben realizarse evaluaciones clínicas y radiológicas periódicas cada 2 meses.(13)

Las dosis para del tratamiento quimioterápico en los diferentes estadios se encuentran en el anexo I, así como los diagramas de flujo para el manejo del tumor de Wilms.

### **Radioterapia**

Aproximadamente el 15% de los pacientes pediátricos con tumor de Wilms, la radioterapia (RT) sigue teniendo un papel fundamental dentro del enfoque terapéutico con intención curativa, lo cual va a depender de factores como el estadio tumoral, el subtipo histológico, la respuesta a la quimioterapia y cirugía. Además, la RT paliativa desempeña un papel importante en el control sintomático y mejora de la calidad de vida.

Está indicado el tratamiento con RT adyuvante local o del flanco, en pacientes con enfermedad abdominal local si riesgo intermedio con ganglios linfáticos positivos, enfermedad residual tras cirugía o rotura tumoral o si riesgo alto. Mientras que, la RT abdominal generalizada está indicada en caso de diseminación tumoral difusa o rotura macroscópica pre o intraoperatoria. Además, la RT previene la recurrencia local en caso de márgenes quirúrgicos positivos (estadio III) como parte de una nefrectomía parcial.

El tratamiento con RT en caso del tumor de Wilms bilateral (estadio V), se debe valorar en función de la histología y riesgo máximo asignado para cada riñón de manera independiente, siguiendo las mismas directrices que para enfermedad unilateral.

Es importante tener en cuenta que deben reducirse 2/3 de la dosis normal los fármacos quimioterápicos citotóxicos, especialmente actinomicina D y doxorubicina, durante el tratamiento con RT y el primer ciclo tras la misma.

El tratamiento radioterápico de las metástasis pulmonares está indicado si histología de riesgo intermedio y ausencia de remisión completa de las metástasis pulmonares en TAC tras tratamiento previo con quimioterapia y/o cirugía; o si, presenta histología de alto riesgo al diagnóstico en todos los casos, independientemente de la respuesta al tratamiento previo. En los casos en los que se indique RT abdominal junto con RT pulmonar, se recomienda administrar ambos tratamientos de forma simultánea en una única sesión (o dentro de un mismo campo de irradiación), con el objetivo de evitar la superposición o zonas de solapamiento entre los campos, lo cual podría incrementar el riesgo de cardiotoxicidad.

También está indicado el tratamiento con RT de las metástasis hepáticas que no presentan respuesta completa a la quimioterapia y que no pueden ser resecadas completamente con márgenes negativos.

La diseminación metastásica hacia otros órganos distintos del pulmón o el hígado es rara en el contexto del nefroblastoma. Los pacientes con metástasis en el sistema nervioso central y/o hueso al momento del diagnóstico deberán recibir RT dirigida, independientemente de la respuesta obtenida con la quimioterapia.

En los casos de recidiva local tumoral en abdomen o flanco que no hayan sido tratados previamente con RT, se debe administrar en función el subtipo histológico y respuesta a quimioterapia. Si, por el contrario, hay recurrencia local en abdomen o flanco en casos que hayan sido tratados con RT previamente, esta deberá individualizarse en función de la localización tumoral y características de la irradiación previa (dosis y volumen).

La RT en recidivas pulmonares está indicada en todos los casos, tras quimioterapia y cirugía, si presenta histología de riesgo intermedio o alto siempre que no hayan recibido irradiación pulmonar previa. En casos de recurrencia con irradiación pulmonar previa, no debe repetirse la irradiación pulmonar total, pudiendo considerarse la RT en volumen reducido. (13)

### 2.3.10 Tratamiento en las recaídas

La recaída del tumor de Wilms ocurre en un 15% de los pacientes aproximadamente con histología de riesgo intermedio y hasta en un 50% de los pacientes con anaplasia en tumor primario. El 50-60% de las recidivas son a nivel pulmonar, el 30% a nivel abdominal y el 10-15% en hueso, sistema nervioso central u otros sitios.

El protocolo SIOP-UMBRELLA clasifica las recaídas en tres grupos terapéuticos, en función de la histología inicial y del tratamiento recibido en primera línea:(6,13)

- Riesgo estándar (~30%): nefroblastoma en estadio I–II, histología de riesgo bajo o intermedio, que han sido tratados como primera línea con VCR y ACT sin RT. El tratamiento de recaída combina doxorubicina / ciclofosfamida y carboplatino / etopósido. La supervivencia global estimada es de 70–80%.
- Alto riesgo (45–50%): nefroblastoma tratado inicialmente con tres o más agentes quimioterápicos, con o sin RT. El tratamiento de recaída consiste en quimioterapia intensiva de inducción con carboplatino, etopósido, ciclofosfamida e ifosfamida; seguido de melfalán en altas dosis. Es necesario hacer rescate autólogo con progenitores hematopoyéticos. La supervivencia es de 40–50%.
- Muy alto riesgo (10-15%): nefroblastoma de histología anaplásica en tratamiento inicial con cuatro fármacos o pacientes que presentan recaída tras el tratamiento de rescate. El manejo terapéutico se basa en quimioterapia con irinotecán y VCR o inclusión a ensayos clínicos. Se debe realizar tratamiento con quimioterapia a megadosis y rescate autólogo de progenitores hematopoyéticos en pacientes que presenten respuesta. La supervivencia en este grupo es de tan solo el 10%.

### 2.3.11 Pronóstico

En países con ingresos altos, los niños con tumor de Wilms tienen una supervivencia de ~90%. Sin embargo, aproximadamente el 15% de los pacientes presentan recurrencia.

Los factores que influyen en el riesgo de recurrencia, y por tanto en el pronóstico, son:

- Edad: mayor edad en el momento del diagnóstico asocia un estadio tumoral más avanzado y mayor prevalencia de subtipos histológicos de alto riesgo.
- Estadio tumoral: determina la extensión tumoral, influyendo en las decisiones terapéuticas.
- Invasión ganglionar: es un factor de riesgo de recurrencia que se asocia significativamente con la supervivencia libre de enfermedad.
- Siembra tumoral: la rotura tumoral asocia mayor riesgo de recurrencia. El uso de quimioterapia preoperatoria reduce el tamaño tumoral disminuyendo el riesgo de diseminación intraoperatoria y el uso de radioterapia previene su recurrencia.

Además, el tipo histológico anaplásico, es un factor pronóstico adverso independiente del tratamiento inicial recibido.

El acceso a la atención médica influye negativamente en las tasas de supervivencia en países de bajos ingresos. A esto se suma, que los niños con tumor de Wilms de países en desarrollo, suelen ser diagnosticados en estadios más avanzados.(14)

### 3 Hipótesis

Revisar la literatura existente sobre el tumor de Wilms y documentar que la optimización de los protocolos terapéuticos multidisciplinares sobre las estrategias diagnósticas y terapéuticas ha contribuido a una mejora en el pronóstico y la supervivencia global de estos pacientes, manteniendo tasas aceptables de morbilidad asociada al tratamiento. Para ello, documentamos el trabajo con un caso real tratado con radioterapia en el Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

### 4 Objetivo

**Objetivo principal:** realizar una revisión sistemática de la literatura científica existente sobre el tumor de Wilms en pacientes pediátricos y compararla con un caso clínico anonimizado.

**Objetivos secundarios:**

- Contrastar la información teórica disponible con la práctica clínica real.
- Identificar y analizar los diferentes abordajes terapéuticos del tumor de Wilms según los protocolos establecidos y en función del estadio tumoral, con el fin de comprender las decisiones clínicas y su impacto en el pronóstico.

### 5 Material y métodos

Se llevó a cabo una revisión bibliográfica narrativa a propósito de un caso clínico con fin de analizar de forma integral la evidencia científica disponible con el tumor de Wilms.

#### 5.1 Búsqueda bibliográfica

Se realizó una búsqueda exhaustiva bibliográfica utilizando diversas bases de datos como PubMed o Google Scholar, utilizando términos de búsqueda en inglés y español relacionados con el tumor de Wilms. Los términos de búsqueda incluyeron: “tumor de Wilms”, “cáncer renal pediátrico”, “etiología”, “histología”, “diagnóstico”, “tratamiento” “genética”, etc. Se han empleado operadores como (y, o) para optimizar los resultados.

#### 5.2 Criterios de inclusión y exclusión

Se incluyeron artículos, revisiones sistemáticas, metaanálisis, guías de práctica clínica, ensayos clínicos y estudios observacionales; publicados en los últimos 10 años, que abordaran aspectos clínicos, histopatológicos, moleculares, diagnósticos, terapéuticos y pronósticos sobre el tumor de Wilms; priorizando los estudios con mayor relevancia.

Se excluyeron aquellos artículos que no estaban relacionados con el tema de interés o que no cumplían con los criterios de calidad predefinidos, artículos incompletos y publicaciones centradas exclusivamente en modelos animales.

### 5.3 Selección de estudios

La selección de estudios se realizó inicialmente mediante el título y lectura del resumen, seguido de una lectura crítica de aquellos que cumplieran los criterios de inclusión.

### 5.4 Extracción de datos

La información extraída fue organizada según su temática en función de los diferentes apartados expuestos: definición, prevalencia, epidemiología, etiología, etc. El análisis de los datos se realizó de manera cualitativa, con un enfoque descriptivo y comparativo de los hallazgos más relevantes entre los diferentes estudios.

### 5.5 Consideraciones éticas

Al tratarse de una revisión bibliográfica basada en la recopilación y análisis de la literatura científica previamente publicada, este trabajo no implicó contacto directo con seres humanos ni manejo de datos personales identificables, por lo tanto, no ha sido necesario obtener la aprobación por parte de un comité de ética en investigación. No obstante, se han respetado los principios éticos de integridad científica, garantizando la veracidad en la recopilación y análisis de la información, así como, el reconocimiento de las fuentes consultadas, respetando los derechos de autor y la propiedad intelectual.

## 6 Resultados

### 6.1 Anamnesis y exploración física

Lactante de 11 meses que ingresa en agosto de 2017 en el servicio de Pediatría del Hospital de Burgos por fiebre y distensión abdominal levemente dolorosa.

- **Antecedentes personales:** parto normal eutócico. Lactancia materna. No toma ningún tipo de tratamiento habitual. Calendario vacunal al día. No alergias medicamentosas conocidas, tampoco alimentarias.
- **Antecedentes familiares:** madre hipotiroidea. Padre y hermano sanos.

### 6.2 Pruebas complementarias

Se le realizaron las siguientes pruebas de imagen:

- **Ecografía abdominal:** tumoración abdomino-pélvica dependiente de riñón derecho muy heterogénea y escasamente vascularizada sospechosa de tumor de Wilms vs neuroblastoma.
- **RMN abdominal:** tumoración renal derecha de 16×11×9,6cm, compatible con tumor de Wilms.

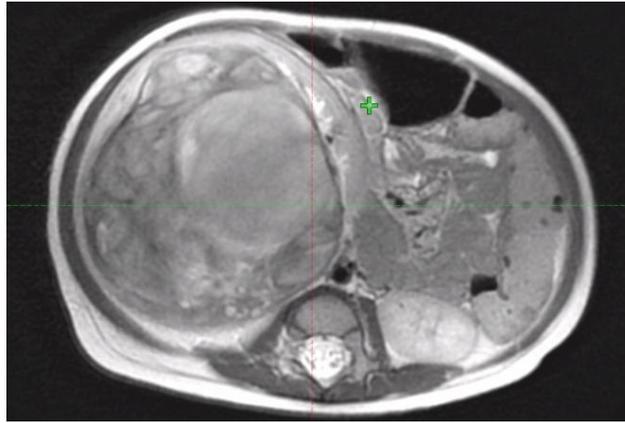


Ilustración 1: RMN en corte axial agosto 2017

### 6.3 Juicio clínico

Tumor de Wilms.

### 6.4 Tratamiento

Se inició tratamiento preoperatorio según protocolo SIOP-UMBRELLA-RTSG2016, con vincristina y actinomicina D con buena tolerancia y se practica nueva RMN abdominal a las 4 semanas para observar respuesta. Ante el leve crecimiento de la masa, se decide realizar cirugía. El 13 de septiembre de 2017, se realiza nefrectomía total derecha con la siguiente anatomía patológica: tumor de Wilms sin datos de anaplasia.

Diagnóstico de confirmación: **tumor de Wilms estadio III, riesgo intermedio.**

Se remite al servicio de radioterapia oncológica del Hospital Clínico Universitario de Valladolid para valorar tratamiento con radioterapia según protocolo SIOP-UMBRELLA, administrando radioterapia externa adyuvante sobre lecho tumoral con acelerador lineal DHX mediante arcoterapia volumétrica modulada, a dosis 14.4Gy con fraccionamiento de 1,6Gy por día, en 5 sesiones a la semana. La duración fue de 9 sesiones, del 16 al 27 de octubre de 2017. Durante el tratamiento se realizan controles y verificación de posicionamiento mediante IGRT (radioterapia guiada por imagen) con CBCT (cone beam TC) diario, con buena tolerancia, sin necesidad de suspenderlo.

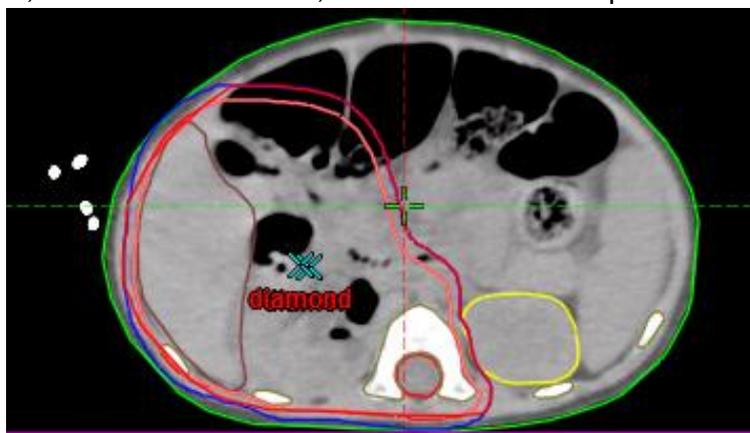


Ilustración 2: tratamiento con radioterapia.  
Coral: lecho tumoral o CTV. Rojo: márgenes de seguridad o PTV.  
Amarillo: riñón izquierdo. Marrón: hígado.

Se cita al paciente para revisión en 3 meses y se remite a pediatría para finalizar tratamiento con quimioterapia adyuvante con VCR + ACT-D que finaliza el 22 de mayo de 2019, haciendo seguimiento ecográfico para minimizar toxicidad debido a la edad.

El 30 de enero de 2020 se reinicia tratamiento de mantenimiento por aparición de una lesión de 1.8mm de apariencia quística en riñón izquierdo. En el control por RMN en julio 2020, tras última dosis de quimioterapia el 16 junio de 2020, se observa estabilidad radiológica de la lesión con aspecto quístico, por lo que, se decide continuar seguimiento sin tratamiento.

## 6.5 Evolución

En la última revisión de 2025, exploración física normal, analítica de sangre y orina normal. Ecografía de control donde se observa nefrectomía derecha, riñón izquierdo compensador con un diámetro máximo aproximado de 9.6cm, con ecoestructura y morfología dentro de los límites normales, sin dilatación del sistema excretor y vejiga urinaria sin alteraciones valorables.



*Ilustración 3. Ecografía riñón izquierdo compensador.*

## 7 Discusión

El tumor de Wilms, o nefroblastoma, es la neoplasia renal maligna más común en la infancia, con una incidencia máxima entre los 2 y 5 años. Puede estar o no asociado a malformaciones congénitas y aparecer de forma aislada o en el contexto de síndromes genéticos con predisposición al cáncer(6), como Denys-Drash, WAGR o Beckwith-Wiedemann.(6,10) Asimismo, se han identificado mutaciones genéticas implicadas en su desarrollo, principalmente en los genes WT1, CTNNB1 y WTX.(8) Existe controversia sobre la utilidad del cribado genético, ya que la mayoría de los casos de tumor de Wilms son esporádicos, siendo solo el 1-2% de los casos familiares.(15) Sin embargo, los niños con síndromes de predisposición genética para el tumor de Wilms, deben pertenecer a un programa de cribado de detección precoz.(10)

Aunque el diagnóstico definitivo se establece mediante el estudio anatomopatológico, a través de pruebas de imagen se puede realizar un diagnóstico presuntivo. La ecografía es la prueba de imagen inicial por su disponibilidad, mientras que el TC o la RMN permiten una mejor estadificación preoperatoria.(6) El tratamiento depende del estadio local y características histológicas del tumor, siendo preciso diseñar un plan terapéutico individualizado multidisciplinar, precisando la cirugía en la mayoría de casos.(10)

A pesar del pronóstico favorable(8,9), se han identificado factores asociados a mal pronóstico, como la histología anaplásica, recaída tumoral, diseminación metastásica, invasión ganglionar y mayor edad en el momento diagnóstico.(14) Sin embargo, una limitación encontrada, es que la mayoría de los datos provienen de países desarrollados, no reflejando la realidad en entornos con recursos limitados, donde la mortalidad es mayor. Mientras la supervivencia en países con ingresos altos oscila entre un 70-97%, en los países de ingresos bajos varía entre el 25-53%.(16)

## 8 Conclusiones

A pesar de que el tumor de Wilms tiene una tasa de supervivencia cercana al 90%,(14) persiste la necesidad de avanzar hacia una atención más personalizada, especialmente en casos de tumores refractarios . La medicina de precisión ha cobrado un papel central, impulsada por los avances en el diagnóstico molecular, identificación de biomarcadores y desarrollo de terapias dirigidas. Una de las estrategias emergentes es el análisis de células sanguíneas periféricas como herramienta no invasiva para la estratificación del riesgo.(17) En paralelo, tecnologías innovadoras como biopsias líquidas y la RMN ponderada por difusión optimizan la detección precoz y estadificación tumoral.(18) Actualmente, en la práctica clínica se aplica el protocolo SIOP-UMBRELLA, una guía terapéutica que estandariza el manejo del tumor de Wilms de forma individualizada, mediante quimioterapia preoperatoria, cirugía y quimio/radioterapia postoperatoria.(13)

En conclusión, aunque el tumor de Wilms es un ejemplo de éxito en oncología pediátrica, persisten retos en cuanto a la individualización del tratamiento, reducción de la toxicidad y efectos adversos y la mejora de los resultados en poblaciones vulnerables. El futuro del manejo de esta neoplasia dependerá de la integración de la genómica en la práctica clínica y del desarrollo de estrategias terapéuticas más dirigidas y menos agresivas.(18)

## 9 Bibliografía

1. Nota-Dia-internacional-del-nino-con-cancer.pdf [Internet]. [citado 19 de enero de 2025]. Disponible en: <https://seepidemiologia.es/wp-content/uploads/2024/02/Nota-Dia-internacional-del-nino-con-cancer.pdf>

2. El cáncer infantil [Internet]. [citado 18 de enero de 2025]. Disponible en: <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/cancer-in-children>
3. Yélamos C, García G, Fernández B, Pascual C. El cáncer en los niños. Disponible en: [https://www.contraelcancer.es/sites/default/files/migration/actualidad/publicaciones/documentos/guia\\_reducida.pdf](https://www.contraelcancer.es/sites/default/files/migration/actualidad/publicaciones/documentos/guia_reducida.pdf)
4. Cáncer AEC el. Blog de la Asociación Española Contra el Cáncer. 2019 [citado 19 de enero de 2025]. Cáncer infantil: tumores más frecuentes en niños - AECC †. Disponible en: <https://blog.contraelcancer.es/cancer-infantil-tumores-frecuentes/>
5. Cómo sospechar cáncer en Atención Primaria | Pediatría integral [Internet]. 2021 [citado 19 de enero de 2025]. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2021-09/como-sospechar-cancer-en-atencion-primaria/>
6. Corral Sánchez MD, Tarabini-Castellani Ciordia BM. Tumor de Wilms y otros tumores renales | Pediatría integral [Internet]. 2021 [citado 16 de febrero de 2025]. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/publicacion-2021-10/tumor-de-wilms-y-otros-tumores-renales/>
7. Illade L, Hernandez-Marques C, Cormenzana M, Lassaletta Á, Andión Catalán M, Ruano D, et al. Tumor de Wilms: revisión de nuestra experiencia en los últimos 15 años. *An Pediatr*. 1 de marzo de 2018;88(3):140-9.
8. Leslie SW, Sajjad H, Murphy PB. Wilms Tumor. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 [citado 19 de enero de 2025]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK442004/>
9. <https://cancercenter.cun.es> [Internet]. [citado 19 de enero de 2025]. Tumor de Wilms o Nefroblastoma | Tratamiento | Cancer Center Clínica Universidad de Navarra. Disponible en: <https://cancercenter.cun.es/todo-sobre-cancer/tipos-cancer/tumor-wilms-nefroblastoma>
10. Balis F, Green DM, Anderson C, Cook S, Dhillon J, Gow K, et al. Wilms Tumor (Nephroblastoma), Version 2.2021, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. *J Natl Compr Canc Netw*. 1 de agosto de 2021;19(8):945-77.
11. Niz VL, Rivas TG, Pageo AMB, Fernández P. Nefroblastoma o Tumor de Wilms. La importancia de la exploración física. A propósito de un caso.
12. Wilms Tumor and Other Childhood Kidney Tumors Treatment (PDQ®) - NCI [Internet]. 2025 [citado 3 de marzo de 2025]. Disponible en: <https://www.cancer.gov/types/kidney/hp/wilms-treatment-pdq>
13. UMBRELLA PROTOCOL SIOP - RTSG 2016. Versión 20 Oct 2018. EudraCT number: 2016-004180-39.
14. Groenendijk A, Spreafico F, de Krijger RR, Drost J, Brok J, Perotti D, et al. Prognostic Factors for Wilms Tumor Recurrence: A Review of the Literature. *Cancers*. 23 de junio de 2021;13(13):3142.
15. Libes J, Hol J, Neto JC de A, Vallance KL, Tinteren H van, Benedetti DJ, et al. Pediatric renal tumor epidemiology: Global perspectives, progress, and challenges. *Pediatr Blood Cancer*. 2023;70(S2):e30343.
16. Cunningham ME, Klug TD, Nuchtern JG, Chintagumpala MM, Venkatramani R, Lubega J, et al. Global Disparities in Wilms Tumor. *J Surg Res*. marzo de 2020;247:34-51.
17. Jie L, Qin-Lin S, Xiao-Mao T, Peng H, Zhuang-Cheng W, Zai-Hong H, et al. Predicting the prognosis of Wilms tumor by peripheral blood cells: a real-world study of more than 30 years. *Ital J Pediatr*. 14 de noviembre de 2024;50:245.
18. Karam S, Gebreil A, Alksas A, Balaha HM, Khalil A, Ghazal M, et al. Insights into Personalized Care Strategies for Wilms Tumor: A Narrative Literature Review. *Biomedicines*. 30 de junio de 2024;12(7):1455.

## 10 Anexos

### 10.1 Anexo I. Especificaciones tratamiento. Diagramas de flujo.

Las siguientes especificaciones se deben tener en cuenta en los distintos estadios.

Las dosis de los diferentes fármacos empleadas son:

- Vincristina: 1,5 mg/m<sup>2</sup> (máximo 2 mg).
- Actinomicina D: 45 µg/kg (máximo 2 mg).
- Doxorubicina: 50 mg/m<sup>2</sup> en infusión.
- Ciclofosfamida: 450mg/m<sup>2</sup>.
- Doxorubicina: 50 mg/m<sup>2</sup>.
- Etopósido: 150 mg/m<sup>2</sup>.
- Carboplatino: 200 mg/m<sup>2</sup>. Considerar la reducción de dosis a 150 mg/m<sup>2</sup> en caso de hematotoxicidad.

La vincristina se debe iniciar cuando se restablezca peristaltismo y dentro de los 21 días posteriores a la última dosis de quimioterapia preoperatoria.

La vincristina y la actinomicina se administran por bolo intravenoso y la doxorubicina en infusión.

Se debe retrasar la actinomicina D y/o la doxorubicina si el recuento de neutrófilos es <1.000/µL o plaquetas < 100.000/µL.

#### Diagramas de flujo sobre el tratamiento del tumor de Wilms

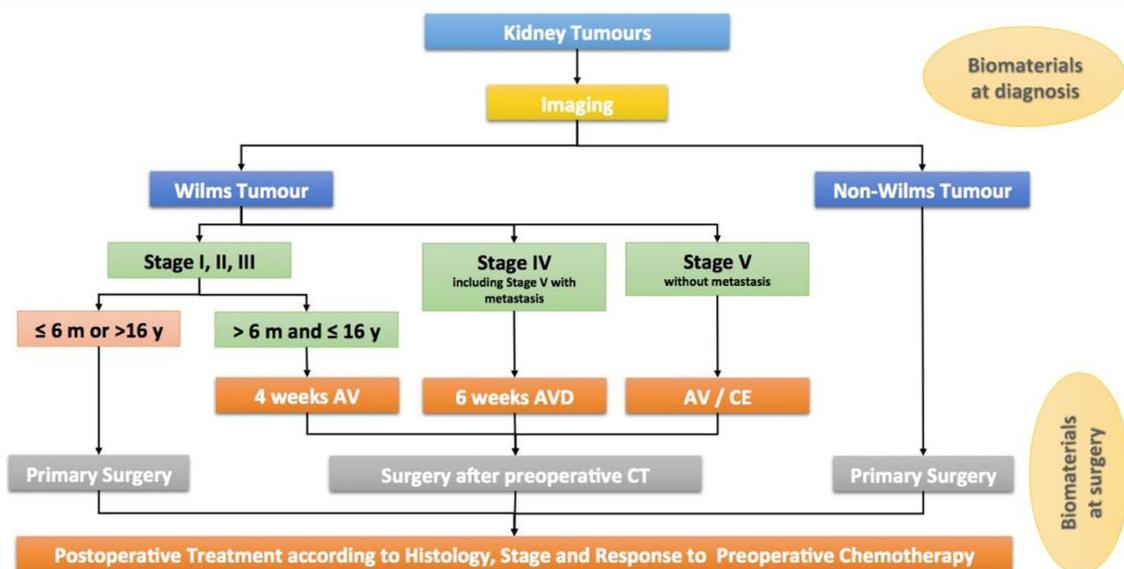


Ilustración 4. Diagrama de flujo sobre los tumores renales.

Protocolo SIOP-UMBRELLA. (13)

A: actinomicina-D, V: vincristina, D: doxorubicina, C: carboplatino, E: etopósido.

CT: tomografía computarizada.

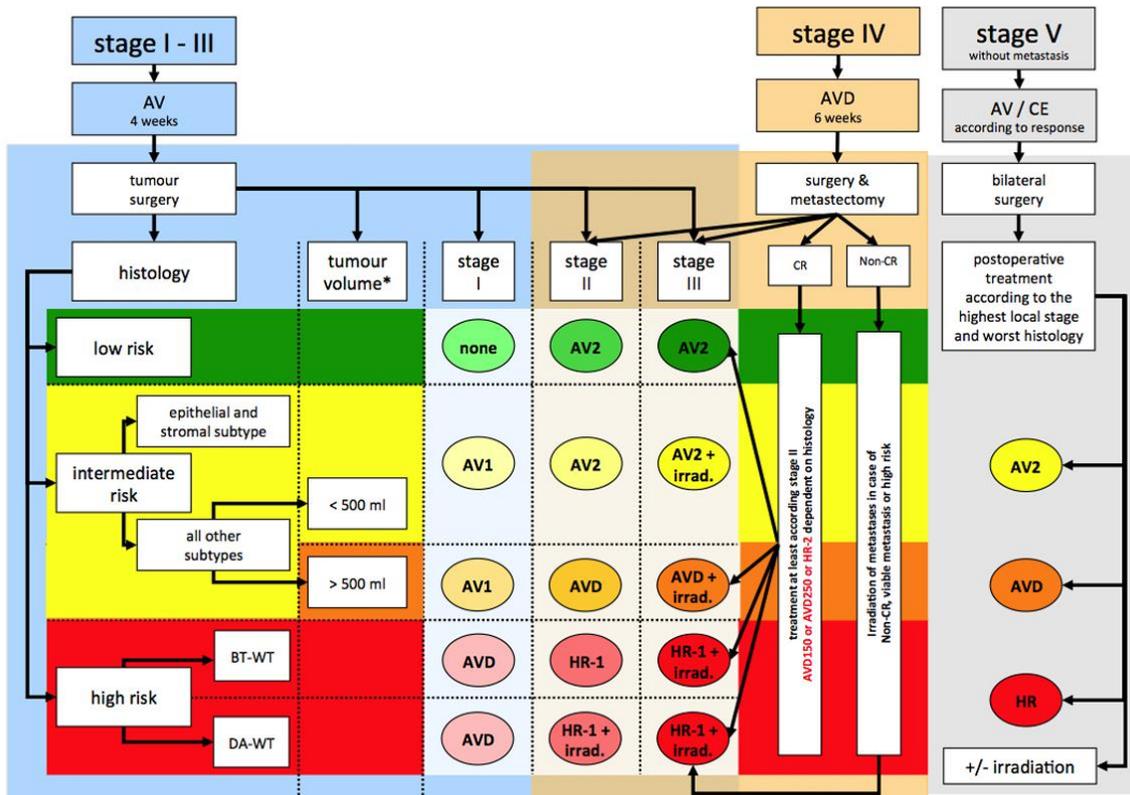


Ilustración 5. Diagrama de flujo sobre el tratamiento del tumor de Wilms. Protocolo SIOP-UMBRELLA (13)

A: actinomicina-D, V: vincristina, D: doxorubicina, C: carboplatino, E: etopósido.  
 WT: tumor de Wilms, BT: tipo blastémico, DA: anaplasia difusa. CR: respuesta a quimioterapia. HR: histología alto riesgo.

## A propósito de un caso.

Autora: Andrea Alonso Pérez  
Tutora: Dra. Pilar Alonso Martínez  
Universidad de Valladolid. Curso 2024-2025.  
Servicio de Oncología Radioterápica. HCUV.

### Introducción

El **tumor de Wilms** es la **neoplasia maligna renal más frecuente** en edad pediátrica, con una incidencia máxima entre 1 y 5 años. Es un tumor renal de **origen embrionario**.(8)

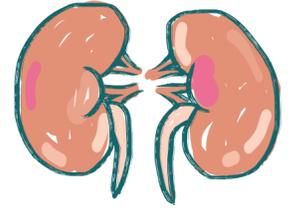
Existen diferentes subtipos histológicos, siendo el anaplásico el de peor pronóstico.(8,11)

Puede aparecer en contexto de síndromes congénitos (Denys-Drash, WAGR o Beckwith-Wiedemann) o asociado a mutaciones de los genes WT1, CTNNB1 y WTX.(10) El **tratamiento** se basa en la combinación de **cirugía, quimioterapia y radioterapia** siguiendo el protocolo SIOP-UMBRELLA.(13)

La presentación clínica más frecuente es el **descubrimiento accidental** de una masa abdominal.

El diagnóstico preliminar por imagen permite iniciar el tratamiento sin necesidad de la anatomía patológica.(6)

**Pronóstico favorable** con una supervivencia del 90% en casos de estadios tempranos.(14)



### Objetivos

- Realizar una revisión de la literatura científica existente sobre el TW.
- Contrastar la información teórica disponible con la práctica clínica real.

### Materiales y métodos

Búsqueda bibliográfica en bases de datos como PubMed o Google Scholar, sobre el tumor de Wilms.

**Incluyendo:** artículos publicados en los últimos 10 años que abordan aspectos clínicos, histopatológicos, moleculares, diagnósticos, terapéuticos y pronósticos sobre el TW.

**Excluyendo:** artículos no relacionados con el tema de interés o que no cumplieran con los criterios de calidad.

### Resultados

Lactante 11 meses que ingresa en 2017 en el Hospital de Burgos por fiebre y distensión abdominal. Se le realiza ecografía y RMN donde se aprecia **tumoración renal derecha** compatible con TW.

Tratamiento con **quimioterapia neoadyuvante** basado en vincristina (VCR) 1,5mg/m<sup>2</sup> + actinomicina-D (ACT-D) 45µg/kg y **nefrectomía total**.

Diagnóstico → **tumor de Wilms estadio III, riesgo intermedio**.

**Radioterapia** a dosis de 14,4Gy con fraccionamiento 1,6Gy/día (5 sesiones/semana, 9 sesiones) y **quimioterapia adyuvante** con VCR + ACT-D.

Buena tolerancia al tratamiento.

Última revisión en febrero 2025: pruebas complementarias descartan afectación tumoral, paciente asintomático.

### Discusión y conclusiones

- El **TW** es una de las **neoplasias pediátricas con mejor pronóstico** gracias a los avances en el diagnóstico precoz y enfoque multidisciplinar en su tratamiento.(14)
- La integración de la genómica y las **terapias dirigidas** es una herramienta clave en el avance hacia un manejo más personalizado, eficaz y menos invasivo del TW.(18)
- En la práctica clínica, el manejo terapéutico del TW se basa en el protocolo SIOP-UMBRELLA que estandariza un abordaje individualizado y multidisciplinar del tratamiento, con buenos resultados y escasa toxicidad.(13)

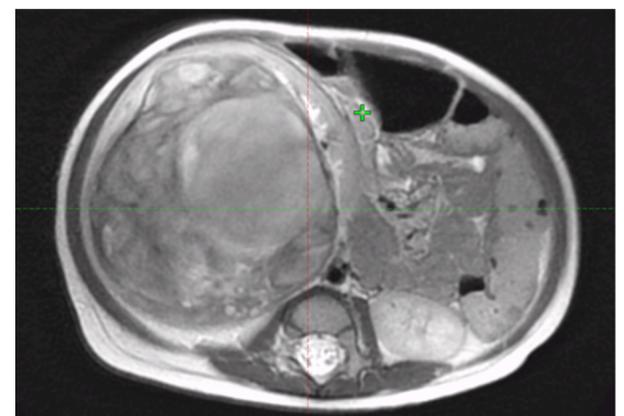


Ilustración 1: RMN corte axial agosto 2017

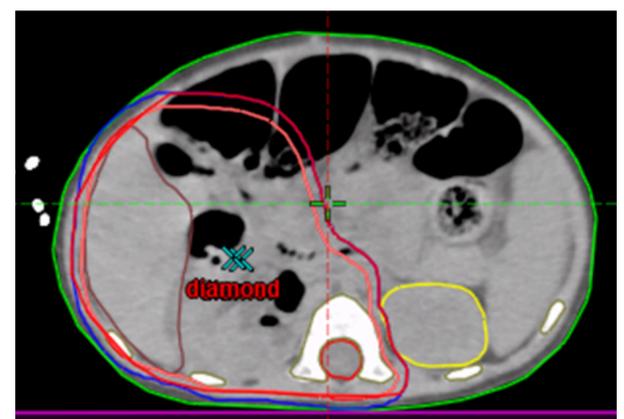


Ilustración 2: tratamiento con radioterapia. Coral: lecho tumoral. Rojo: márgenes de seguridad. Amarillo: riñón izquierdo.

### Bibliografía

