

Historia Clínica:

Una niña de 9 años de la raza negra, fue llevada al hospital Jackson Memorial en Miami por tener una masa abdominal grande. La paciente no tenía dolor, hipertensión, hematuria ni ningún síntoma sugestivo de tumor renal, pero al examen físico se le detectó una tumoración en el riñón izquierdo. Una tomografía computarizada demostró que el tumor estaba localizado en el polo inferior del riñón izquierdo y un ultrasonido abdominal descartó invasión de la vena cava inferior. La paciente fue sometida a una laparotomía exploratoria y se le practicó una nefrectomía izquierda. El riñón estaba distorsionado, pesaba 1,340 gramos, medía 18 x 13 x 10.5 cm. y tenía una masa bien circunscrita amarilla-crema con áreas de necrosis en el polo inferior de 13.8 x 11.5 x 9.9 cm. La consulta intraoperatoria demostró un tumor de células azules pequeñas con pocas mitosis sugestivo de un tumor de Wilms de histología favorable con un patrón nodular y blastematoso. Durante la laparotomía, el cirujano pediátrico encontró un tumor en la cabeza del páncreas y otras varias lesiones en el cuerpo y la cola del mismo y envió una biopsia en consulta intraoperatoria que fue diagnosticada como un posible tumor endocrino de islotes de Langerhans. El tumor estaba compuesto de áreas papilares y otras similares a islotes. Posteriormente se hicieron tinciones de inmunohistoquímica para somatostatina, glucagón, gastrina, insulina y cromogranina y todas fueron negativas. El hecho de que había varios nódulos en el páncreas despertó la sospecha de una de las neoplasias endocrinas múltiples, pero la asociación de tumor de Wilms con los otros tumores, no apareció en la literatura. La niña recibió quimioterapia la cual fue tolerada con algunos vómitos. La paciente fue seguida por un oncólogo pediátrico el cual decidió un tratamiento conservador dadas las condiciones sociales de la familia y las implicaciones de dejar a la niña diabética de por vida. Al cabo de dos años se encontró que el tumor pancreático había continuado creciendo. Se le explicó a la madre la necesidad de un tratamiento más radical y la paciente fue sometida a una pancreatectomía total. El tumor era similar en histología al original, pero había crecido a 8 x 5 x 5 cm y se encontraron metástasis en 5 de 7 ganglios linfáticos. La paciente toleró bien el procedimiento, luego fue referida a una endocrinóloga pediátrica y desde entonces ha sido tratada con insulina y enzimas pancreáticas para la digestión. Mas tarde se detectó que la adolescente (ahora con 15 años) tenía niveles muy altos de hemoglobina glicosilada, a pesar de traer unas cifras aceptables en su archivo personal al venir a la consulta. Se le volvió a explicar la importancia de mantener cifras adecuadas de glucosa en sangre. Al cabo de unos meses, la paciente se presentó nuevamente al hospital quejándose de dolor precordial con sensación de opresión, con irradiación al brazo derecho y palpitaciones, pero sin falta de aire. El examen físico reveló una presión arterial de 162/102 mm Hg, frecuencia cardiaca de 137/minuto y un soplo sistólico de 3/6. El resto del examen físico fue negativo. Las enzimas cardiacas fueron normales y el electrocardiograma demostró hipertrofia del ventrículo izquierdo y taquicardia sinusal. La paciente fue admitida para estudiar la hipertensión. Un análisis de orina de 24 horas mostró elevación de epinefrina, norepinefrina y dopamina. La resonancia magnética nuclear reveló una lesión de 4 cm en el lecho renal izquierdo. Las posibilidades de una recurrencia del tumor de Wilms o de un feocromocitoma fueron consideradas. Se le practicó otra laparotomía y se extirpó un tumor de 3.8 cm y varios ganglios linfáticos. Hasta el momento la paciente está en condiciones estables aunque con hiperglicemia de 265 mg/dl y hemoglobina glicosilada de > 18.9 % (normal: 4.8-6.4.) Una revisión de la literatura medica no reveló ningún reporte de la asociación de estos 3 tumores en un mismo paciente. Se discutirá la predisposición genética al cáncer y algunos de los síndromes asociados.

This document was created with Win2PDF available at <http://www.win2pdf.com>.
The unregistered version of Win2PDF is for evaluation or non-commercial use only.
This page will not be added after purchasing Win2PDF.