



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

SÍNDROME DE BECKWITH-WIEDEMANN ASOCIADO CON ABSCESO PERIRRENAL:
INFORME DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

TESIS

**PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN
PEDIATRÍA**

P R E S E N T A

DR. JAEN ECHÁVEZ DEL RIEGO

TUTOR

DR. JOSÉ MARTÍN PALACIOS ACOSTA

CO-TUTORES

**DR. JAIME SHALKOW KLINCOVSTEIN
DR. JOSÉ IGNACIO GUZMÁN MEJÍA**



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

ÍNDICE

	Número de página
Introducción	2
Presentación del caso	3
Discusión	5
Conclusión	6
Bibliografía	8
Figuras	11

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Beckwith-Wiedemann (SBW) fue descrito por primera vez en 1963 por Beckwith e independientemente por Wiedeman en 1964. ^(1, 2) Está catalogado dentro de los síndromes de sobrecrecimiento y se caracteriza por macroglosia, onfalocele, hipoglucemia y macrosomia. ⁽³⁾

La asociación entre SBW y neoplasias malignas están bien documentadas, Las más frecuentes son: tumor de Wilms, hepatoblastoma, carcinoma suprarrenal, neuroblastoma y rhabdomyosarcoma. ^(1, 3)

Los abscesos renales se definen, como una colección de material purulento confinado al parénquima renal, complicación poco frecuente pero potencialmente mortal en pediatría. ^(4, 5)

El mecanismo fisiopatológico se da por tres vías: a) Diseminación hematológica, b) Infección ascendente, c) Continuidad

Por su etiopatogenia se pueden distinguir de dos tipos: absceso cortical o foruncular y absceso corticomedular. Los primeros son secundarios a diseminación hematológica de infección como osteomielitis, celulitis, u otras causas. Generalmente se aíslan gérmenes Gram positivos, siendo el principal estafilococo, se han descrito localizados en riñón derecho como lesiones únicas. ^(4, 6)

Los corticomedulares se presentan como una complicación de pielonefritis y aún cuando se puede presentar en niños sanos, generalmente se asocia a alteraciones del tracto urinario (reflujo vesicoureteral), en niños con diabetes mellitus o pacientes con inmunodeficiencias. En este segundo grupo los agentes causales más frecuentes son bacilos Gram negativos: *E. coli*, *Klebsiella sp*, *Proteus sp.*, *Enterobacter sp.* ^(4, 6, 7)

Presentamos el caso clínico de una paciente de género femenino con antecedente de SBW y una masa abdominal dependiente de riñón izquierdo.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente del género femenino de seis años de edad, que inició su padecimiento con fiebre de 38°C, astenia y adinamia de una semana de evolución. Se diagnosticó inicialmente como infección de vías respiratorias altas, dando tratamiento con cefalosporinas sin respuesta adecuada, por lo que al tercer día de manejo antibiótico; es revalorada encontrándose febril (38.6°C), taquicárdica de 110 latidos por minuto, abdomen blando depresible, con masa abdominal palpable del lado izquierdo, móvil no dolorosa sin datos de irritación peritoneal. Se solicitaron estudios de extensión como: ultrasonido (USG) renal bilateral por el SBW, donde se observó aumento de volumen de riñón del lado derecho con dimensiones de 7 x 4 cm de longitud, sin lesiones quísticas o sólidas. El riñón izquierdo se apreció con aumento de volumen de 12 x 7 cm de longitud, con imágenes hipoeoicas en polo superior e inferior sin calcificaciones y la presencia de ecos mixtos. El sistema pielocalicial se encontraba sin alteraciones; con estos hallazgos se decidió solicitar tomografía axial computarizada (TAC) simple y contrastada de abdomen, encontrando la presencia de múltiples imágenes hipodensas en parénquima renal izquierdo, de paredes regulares, que deforman el contorno del polo superior de aproximadamente 40 mm, y otra en polo inferior de aproximadamente 30 mm de diámetro, con densidades -50 a +30 unidades Hounsfield, sin evidencia de gas en el interior de las lesiones. El riñón contralateral se encontraba normal. (Figura. 1 y 2)

Los exámenes de laboratorio reportaron hemoglobina de 11.7g/dl, hematocrito de 34% con 13.600 leucocitos, plaquetas de 350 000, linfocitos de 26.8%, segmentados 47%, linfocitos 46%, monocitos 6%, eosinófilos 1%, basófilos y bandas de 0, plaquetas 549,00; con tiempo de protrombina de 14.3 segundos, tiempo parcial de tromboplastina 29.4 segundos.

Se le realizó laparotomía exploradora con exploración renal bilateral y toma de biopsia transoperatoria para normar conducta quirúrgica. Se inició con la colocación de catéter central en vena subclavia del lado derecho, (Figura. 3) para medición de la presión venosa central durante el procedimiento quirúrgico, manejo de soluciones, toma de muestras de laboratorio y administración de antibióticos durante el postoperatorio. Posteriormente se realizó exploración del riñón contralateral sin evidencia de lesión, por lo que se inicia abordaje de riñón izquierdo. Incidiendo la fascia de Gerota con disección del paquete vascular, obteniendo control de las estructuras vasculares. (Figura. 4) Examinando toda la superficie del riñón, apreciándose en su cara posterior la grasa perirrenal sellando áreas de proceso inflamatorio en polo superior e inferior. Se observó abundante material purulento, (Figura. 5) el cuál se aspiró con jeringa y se envía a cultivo. Se drenaron ambos abscesos y se envió una biopsia transoperatoria del sitio adyacente a la lesión, reportándose proceso inflamatorio sin evidencia de neoplasia. Posteriormente, se realizó aseo meticuloso, dejando drenaje. Se administró triple esquema de antibióticos, cursando postoperatorio inmediato estable. Inició la vía oral a las 24 horas con buena tolerancia, la fiebre desapareció durante el primer día, el drenaje fue de 20 ml al día de tipo seropurulento, por lo que se decide retirarlo a las 48 horas.

El reporte del cultivo fue positivo para *Escherichia coli*. La paciente fue egresada por mejoría al octavo día. Actualmente asintomática con evolución favorable. El reporte definitivo de patología fue de fibrosis e inflamación aguda y crónica inespecífica, sin evidencia de neoplasia maligna. Ganglio linfático paracaval izquierdo congestivo con hiperplasia reactiva de tipo folicular y paracortical. No se observó neoplasia maligna. El cultivo tomado en quirófano durante la laparotomía fue positivo para *Escherichia coli*, sensible a amikacina, amoxicilina, ácido clavulánico, cefazolina, cefotaxima, cefepima y ceftriaxona; con resistencia a ampicilina y cefalotina.

DISCUSIÓN

El SBW es una enfermedad congénita, que se caracteriza por anomalías relacionadas con un excesivo crecimiento celular, tisular y de diversos órganos. Se reporta con una incidencia de 1: 20,000 en recién nacidos vivos. ^(1, 2)

La alteración cromosómica se encuentra a nivel del 11p15.5 y se caracteriza clínicamente por defectos de la pared abdominal (onfalocele, hernia umbilical, diastasis de rectos), macroglosia, gigantismo y hemihipertrofia. Otras asociaciones incluyen hipoglucemia neonatal (por hiperplasia celular de los islotes de Langerhans en el páncreas), anomalías craneofaciales, malrotación intestinal, nefromegalia y anormalidades diafragmáticas. ^(1, 3, 8) Aunque la mayoría de los casos son esporádicos, hasta en un 15% de los pacientes, se identifica un patrón de tipo familiar y se presentan en forma hereditaria. ⁽⁵⁾ Se ha relacionado con neoplasias de tipo embrionario en 5-10% de los casos, siendo el tumor de Wilms el más frecuente (hasta el 63% de los casos de SBW). ^(2, 8) Otros tumores que se asocian a este síndrome son: carcinoma suprarrenal, hepatoblastoma, neuroblastoma y rhabdomyosarcoma. ⁽⁶⁾ Este grupo de tumores se presenta en subgrupos de SBW UPD y SBW MUTCDKN1, excepto en SBW ICD2. ^(3, 4, 8)

Se ha observado en diversos estudios, que los pacientes con tumor de Wilms (WT) asociado a SBW tienen un mejor pronóstico que los pacientes con WT esporádico. ⁽³⁾

Los abscesos perirrenales generalmente se presentan por la ruptura de un absceso renal en el espacio perirrenal, sin embargo, en raras ocasiones son resultado de patología gastrointestinal, como sucede en apendicitis retrocecal diagnosticada en forma tardía, formando colección de material purulento y formando un absceso por contigüidad. ^(9, 10, 11)

Se presentan como complicación de infección de vías urinarias ascendente por reflujo, siendo los agentes etiológicos más frecuentes *Escherichia coli* y *Staphylococcus aureus*. ^(12, 13, 14)

Se ha documentado la presencia de alteraciones anatómicas del tracto urinario o enfermedades predisponentes para la formación de abscesos a nivel renal. Entre ellas, se mencionan diabetes mellitus, Infecciones por el virus de inmunodeficiencia humana, o bien pacientes con antecedente de trasplante renal.^(15, 16) La mayoría de las series de SBW o absceso renal reportan que el síntoma más frecuente es la fiebre (88% de los casos) y masa abdominal (en 13% de los casos).^(1, 3) El tratamiento inicial debe ser conservador, con antibióticos, o bien drenaje percutáneo.⁽¹⁷⁻¹⁹⁾ En este caso, por la sospecha de neoplasia (con el antecedente de SBW), se decidió abordaje por laparotomía exploradora.

CONCLUSIÓN

La relevancia de este caso, es el crecimiento renal en una paciente con SBW, en el que se debe descartar tumor de Wilms. Si bien no es la edad de presentación de tumor de Wilms, los pacientes con SBW pueden presentarlos a cualquier edad, por lo que es de gran importancia que sea abordado por pediatras, oncólogos pediatras, genetistas y cirujanos oncólogos pediatras para que la toma de decisiones sean las más adecuadas. Debe realizarse una exploración minuciosa antes de decidir realizar una nefrectomía, existen muchos casos de pielonefritis y abscesos perirrenales en quienes se han realizado cirugías radicales pensando en una lesión maligna renal.^(1, 19)

El manejo con biopsia transoperatoria es importante ya que ayuda a discernir entre un proceso infeccioso o tumoral, y en caso de un tumor de Wilms, se deberá realizar una nefrectomía parcial, sin olvidar que puede presentarse tumor de Wilms en el riñón contralateral.^(8, 20) Debemos recordar, que un mal abordaje y por tanto un mal manejo, pueden dar resultados catastróficos.

Es inadecuado llevar a cabo una nefrectomía radical en pacientes con absceso renal y sin tumoraciones. De igual manera, es fundamental intentar cirugía preservadora de nefronas en pacientes con riesgo de tumores sincrónicos o metacrónicos contralaterales, donde la preservación del 50% de la masa renal

total, es indispensable para poder usar dosis adecuadas de quimioterapia, y asegurar la función renal óptima a largo plazo. Este caso demuestra la importancia del abordaje diagnóstico meticuloso en pacientes con SBW y por ende, riesgo de tumores renales, para evitar cirugías radicales innecesarias.

BIBLIOGRAFÍA

1. Beckwith JB. Extreme cytomegaly of the adrenal fetal cortex, omphalocele, hyperplasia of the kidneys and pancreas and Leydig cell hyperplasia: Another syndrome. *Society of Pediatric* 2003; 5 (8): 118 – 25.
2. Vaughan G, Saunders W, Grosfeld J, Plumley A, Rescorla F, Scherer R, y cols. Favorable Outcome in Children With Beckwith-Wiedeman Syndrome and Intraabdominal Malignant Tumors. *J Ped Surg* 2005; 30 (7): 1042 – 45.
3. Beresi V, Quintaka E, Latorre J, Del rio A, Rivera G, Del pozo H. Tumor de Wilms en la infancia. *Rev. Chilena Pediatría* 2007; 44 (1): 65 – 72.
4. Maximiliano-Layne j, Lorena-Cazali L Mejía-Villatoro R. Abscesos renales: Descripción de casos. *Rev Panam Infectol* 2009; 11 (1): 52 – 6.
5. Alberelli I., Caggiani M, Scivoli F. Infección urinaria con abscesos renales múltiples. Caso clínico de un lactante. *Arch Pediatr Urug* 2005; 76 (1): 38 – 42.
6. Ybarraa M, D'Ambrosioa L, Fioravantib A. Descripción del caso: absceso renal. *Arch Argent Pediatr* 2011; 109 (2): 173 – 9.
7. Fullá O, Storme C, Fica A, Varas P, Flores M, Marchant G, Varas F. Abscesos renales y peri-renales: análisis de 44 casos. *Rev Chil Infect* 2009; 26 (5): 445 – 51.
8. Falcón-Neira I, Vásquez-Miranda D, Ramírez-Cortes G, Morales-Sandoval C, Vargas-Vega A, Magallanes-Herrera A, y cols. Síndrome de Beckwith-Wiedemann: Reporte de un caso. *Paediatrica* 2005; 7 (2): 71 – 5.
9. Gobaira A, Dubra S, Bacile S, Martínez L. Abscesos suprarrenales bilaterales en un recién nacido. *Arch Pediatr Urug* 2007; 78 (2): 74 – 9.

10. Maldonado-Alcaraz E, Ixquiac-Pineda G, López-Sámano G, Serrano-Brambila E. Absceso perirrenal: factores asociados a su desarrollo y mortalidad. Arch. Esp. Urol 2005; 61 (1):7 - 12.
11. Estrada-Sarmiento M. Glosectomía parcial en un paciente con el síndrome de Beckwith-Wiedemann. Rev Cubana Estomatol 2006; 35 (1): 21 – 4.
12. Toranzo-Fernández JM, Duarte-Hernández S, Rodríguez-Pérez A. Síndrome de Beckwith-Wiedemann: Reporte de tres casos. Revista ADM 2001; 58 (5): 170 – 72.
13. Shu T, Green J, Orihuela E, Rodriguez G, Hendrick E. Renal and peri-renal abscesses in children: proposed physio-pathologic mechanisms and treatment algorithm. Pediatr Surg Inter 2003; 19 (1): 35 – 9.
14. Galindo-López J, Lecompte-Beltrán N, Visbal-Spirko L, Consuegra-Gallo A. Tumor de Wilms: Hallazgo coincidente. Salud Uninorte. Barranquilla 2006; 22 (1): 46 – 51.
15. Pardo de la vega M, Prieto-Espuñes M, Galbe-Sada J, Antuña- García J. Síndrome de Beckwith-Wiedemann: Factor de riesgo para el desarrollo de tumores. A propósito de un caso. Bol Pediatr 2001; 41: 41 – 4.
16. Carro-Puig E, Fernández-Braojos L. Síndrome de Beckwith-Wiedemann. Presentación de un caso. Rev Cubana Pediatr 2005; 77 (3): 73 – 8.
17. Vázquez-López M, Pego-Reigosa R, Martínez-Regueira S, Almuiña-Simón C. Síndrome de Beckwith-Wiedemann y epilepsia. An Pediatr (Barc) 2006; 65: 390 – 91.
18. Alberelli A, Caggiani M, Scivoli F. Infección urinaria con abscesos renales múltiples. Caso clínico en un lactante. Arch Pediatr Urug 2005; 76 (1): 38 – 42.

19. Quintero X. Caso Clínico: Pielonefritis y Absceso Renal. Presentación del Caso. Medwave 2003;3(1):51-9.

20. Medina J. ¿Cuál es su diagnóstico? Tumor de Wilms. Arch Argent Pediatr 2011; 109 (1):74 – 6.

FIGURAS

Figura 1 y 2. TAC con múltiples imágenes hipodensas en parénquima renal izquierdo, de paredes regulares, que deforman el contorno del polo y otra en polo inferior. El riñón contralateral se encuentra normal.

Figura 3. Colocación de catéter central subclavio.

Figura 4. Incidiendo la fascia de Gerota con disección del paquete vascular
obteniendo control de las estructuras vasculares.

Figura 5. Se aprecia material purulento con proceso inflamatorio.

FIGURAS

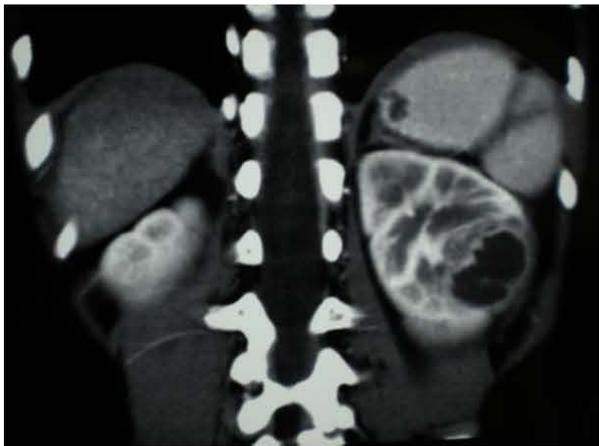


Figura 1



Figura 2



Figura 3

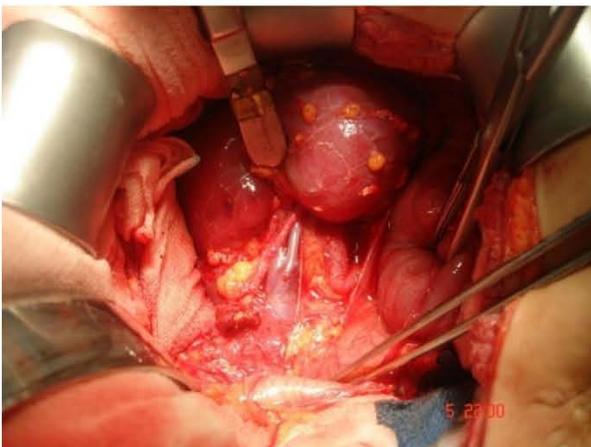


Figura 4

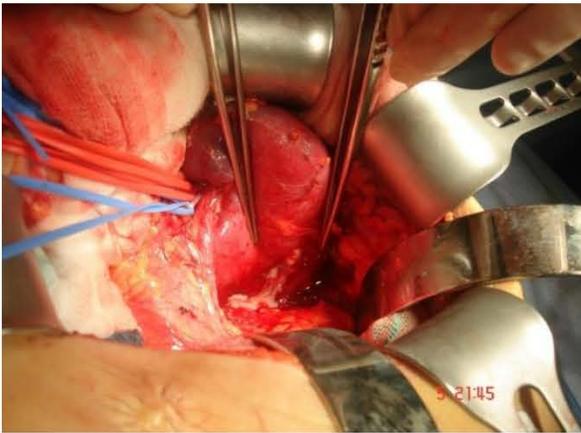


Figura 5

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES:

SÍNDROME DE BECKWITH - WIEDEMANN ASOCIADO CON ABSCESO PERIRRENAL. INFORME DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

MES	Revisión de la literatura	Revisión del expediente	Captura de datos	Redacción de discusión	Aceptación por la revista para publicación	Aprobación del comité (*)
Sep- Oct 2011						
Nov 2011						
Nov 2011						
Febrero 2012						
Junio 2012						

(*) Todas las fechas de este trabajo, a partir de la aprobación del comité pueden ser modificadas.