REPORTE DE CASO

Tumor de Wilms bilateral y cirugía ahorradora de nefronas

CATALINA CORREA¹, JUAN PABLO LUENGAS, ² JOHN ALEXANDER PERALTA³

Resumen

En este artículo se reporta el caso de una niña de cuatro años de edad, sin antecedentes perinatales o patológicos de importancia, procedente de área rural, en la región nororiental de Colombia, quien ingresó al Hospital Militar Central de Bogotá, Colombia, remitida por un cuadro de cinco meses de evolución que inició con tinte ictérico, pérdida de peso e hiporexia. Posteriormente, distensión abdominal y masa palpable abdominal de un mes de evolución. Por imágenes diagnósticas se documenta tumor de Wilms bilateral, el cual se trata con quimioterapia preoperatoria y nefrectomía parcial bilateral.

Palabras clave: tumor de Wilms bilateral, nefroblastoma, neoplasias renales, nefrectomía, niño.

Title: Bilateral Wilms' Tumor and Nephron-Sparing Surgery: A Case Report

Abstract

We report the case of a four years-old female proceeding from rural nor-oriental Colombia, without previous medical history, who was admitted to our institution with an abdominal mass that was noted one month previous to the consult, associated to ictericia, weight loss and hiporexia. A bilateral Wilms tumor was documented on diagnostic images. The patient received preoperative chemotherapy and was treated with bilateral partial nephrectomy.

Key words: Wilms tumor, bilateral, nephroblastoma, kidney neoplasms, nephrectomy, child

Recibido: 07/11/2012 Revisado: 14/03/2013 Aceptado: 25/04/2013

¹ Médico residente de Cirugía Pediátrica, Universidad Militar Nueva Granada-Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia.

² Médico cirujano pediatra, Universidad Militar Nueva Granada-Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia.

³ Médico residente de Cirugía Pediátrica, Universidad Militar Nueva Granada-Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia.

Introducción

El tumor de Wilms o nefroblastoma es el tumor renal más común en la infancia. Corresponde al 6-7% de los cánceres en niños [1-4], y aproximadamente al 95% de las masas renales en este grupo de pacientes [5]. Afecta generalmente a niños menores de 5 años de edad [1,2] y la forma de presentación más común es una masa palpable indolora en el abdomen [1,2].

El tumor bilateral de Wilms (BWT) se presenta en el 4-6% de los casos [1,3,6-8] y representa un reto terapéutico por la necesidad de eliminar todo el tejido neoplásico, a fin de preservar el máximo de tejido renal para disminuir la incidencia de falla renal postoperatoria [3,4,6,7]. El tratamiento actual del BWT comprende una serie de estrategias orientadas a lograr tal objetivo: quimioterapia preoperatoria durante seis semanas para disminuir el tamaño de la masa [6], control imagenológico y nefrectomía parcial o cirugía ahorradora de nefronas [1,4].

Caso clínico

El caso clínico corresponde a una niña de 4 años de edad, sin antecedentes perinatales o patológicos de importancia, quien fue llevada a consulta por distensión abdominal y masa palpable de un mes de evolución. En la valoración de ingreso se encontró hipertensa, con cifra de tensión arterial en 137/88 mm Hg (mayor a percentil 95 para la edad).

Presentaba distensión en el abdomen superior y dolor bilateral en flancos, donde se le palpó una masa de gran tamaño, dolorosa y de consistencia dura. No se hallaron signos de irritación peritoneal. El resto del examen físico no evidenció otras alteraciones. Los exámenes paraclínicos de química sanguínea, función renal y uroanálisis fueron normales.

La ecografía abdominal que se le tomó mostró una imagen de contornos bien definidos que desplazaba por efecto de masa el segmento VI hepático, dependiente del riñón derecho (de 123 × 100 × 90 mm), y en lecho renal izquierdo una imagen que desplazaba el riñón y el bazo (de 113 × 105 × 100 mm). Se le tomó una tomografía axial computarizada abdominal contrastada que evidenció una masa bilateral dependiente de los riñones (figura 1, panel A).

El cuadro clínico y paraclínico se consideró compatible con el diagnóstico de TWB estado V, según la clasificación del National Wilms' Tumor Study. Por ello se decidió iniciar seis ciclos de quimioterapia con vincristinadoxirrubucina. Una evaluación posterior por resonancia nuclear magnética con reconstrucción vascular evidenció masas sólidas, redondeadas, de contornos bien definidos y señal intermedia, con focos necróticos, de $49 \times 47 \times 36$ mm y $66 \times 59 \times 47$ mm, ubicadas respectivamente en el tercio superior del riñón derecho y en el

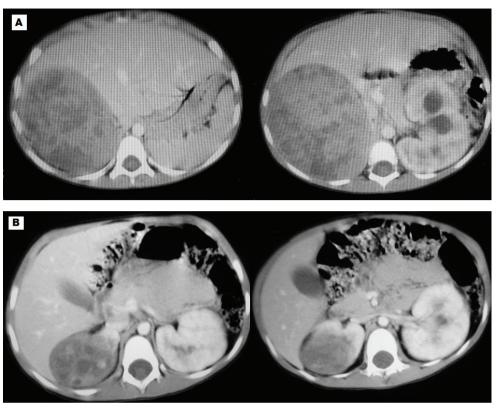


Figura 1. a) Tomografía axial computarizada de abdomen con contraste. Masa bilateral dependiente de riñones, sugestiva de tumor bilateral de Wilms. b) Resonancia nuclear magnética posterior a 6 ciclos de quimioterapia. Se evidencia reducción en el tamaño del tumor

tercio inferior del riñón izquierdo. Esta imagen confirmó que el TWB disminuyó de tamaño con la quimioterapia, por lo cual se la niña se llevó a cirugía para una nefrectomía parcial bilateral. En el intraoperatorio se encontró una masa dependiente del polo renal superior derecho con afectación de la glándula suprarrenal y masa dependiente de cara anterior del riñón izquierdo, sin daño vascular. No se observaron adenopatías (figura 2).

En el postoperatorio la niña presentó un urinoma, que se drenó por vía percutánea, sin otras complicaciones y con adecuada evolución. Posterior a la cirugía recibió quimioterapia complementaria y radioterapia dirigida a nivel ganglionar paraórtico e hilio renal bilateral. En los estudios de extensión y controles hasta un año del postoperatorio la paciente se encontraba asintomática y libre de actividad tumoral.



Figura 2. Hallazgos operatorios. a) Riñón derecho. b) Riñón izquierdo

El examen histopatológico final reportó, en el polo superior riñón derecho, nefroblastoma de patrón difuso con componente mixoide, y en el polo inferior, riñón izquierdo nefroblastoma con un extenso componente mixoide. Ambos sin daño capsular. Se clasifica histológicamente como tumor de Wilms histología favorable, estadio III.

Discusión

El TWB se presenta aproximadamente en el 5% de los casos. El tratamiento de esta patología ha evolucionado en las últimas décadas con el desarrollo de esquemas de quimioterapia efectivos. Anteriormente se recomendaba la nefrectomía radical como primera opción de tratamiento, mientras que ahora se llevan a cabo resecciones conservadoras con menor impacto sobre la función renal [9]. La recomendación actual de manejo para estos pacientes, de acuerdo con la Sociedad Internacional de Oncología Pediatrica y el Children's

Oncology Group es el tratamiento inicial con quimioterapia neoadyuvante para disminuir el tamaño del tumor, evaluación imagenológica de la respuesta al tratamiento y cirugía conservadora para disminuir la incidencia de falla renal postoperatoria [4]. En el caso reportado se realizó el manejo recomendado por Children's Oncology Group, con seis ciclos de quimioterapia preoperatoria y nefrectomía parcial bilateral.

La cirugía ahorradora de nefronas se ha convertido en uno de los pilares del manejo del BWT. Originalmente se recomendaba evaluar en primera instancia el riñón menos afectado, y en caso de lograr una resección del tumor, conservando el tejido renal viable, proceder a la nefrectomía radical contralateral. En la actualidad se sugiere la nefrectomía parcial bilateral como principal estrategia ahorradora de nefronas, de manera que se conserve la mayor cantidad de tejido renal, respetando los márgenes oncológicos de resección [10].

La histología es un el factor pronóstico más importante en el tumor de Wilms [1,4], pues permite clasificar a los pacientes y estratificar el riesgo de recurrencia, para así definir el curso del tratamiento. En el caso mencionado, se reportó un TWB de histología favorable que fue resecado por completo, con márgenes libres de tumor o nefromatosis. La ausencia de ganglios en la muestra histopatológica exigió que se clasificara como estadio III; no obstante, la resección completa y ausencia de afectación vascular [1,5].

Conclusiones

El tumor de Wilms es la neoplasia renal más común en pacientes pediátricos. Aproximadamente el 5 % de los casos se presentan de manera bilateral y representan un reto terapéutico, puesto que se debe erradicar la enfermedad conservando el máximo de tejido renal, para así evitar la falla renal postoperatoria. La cirugía ahorradora de nefronas, en conjunto con la quimioterapia preoperatoria para disminuir el tamaño tumoral, es una medida que ha tomado gran relevancia en el manejo de estos pacientes. El caso reportado es un ejemplo de éxito con esta modalidad de tratamiento.

Referencias

- Ko EY, Ritchey ML. Current management of Wilms' tumor in children. J Pediatr Urol. 2009;5:56-65.
- Siegel MJ, Chung EM. Pediatric renal masses. Magn Reson Imaging Clin N Am. 2008;16:479-97.

- Osama MS, Mahmoud EB, Mohamed MS, et al. Bilateral Wilms' tumors: singlecenter experience with 22 cases and literature review. Urology. 2010;76:946-51.
- Nakamura L, Ritchey M. Current management of Wilms' tumor. Curr Urol Rep. 2010:11:58-65.
- Davidoff AM, Fernandez-Pineda I, Santana VM, Shochat SJ. The role of neo-adjuvant chemotherapy in children with malignant solid tumors. Semin Pediatr Surg. 2012;21:88-99.
- Horwitz JR, Ritchey ML, Moksness J, et al. Renal salvage procedures in patients with synchronous bilateral wilms' tumors: A report from the National Wilms' Tumor Study Group. J Pediatr Surg. 1996;131(8):1020-5.
- Millara A, Davidsonb A, Rodea H, et al. Bilateral Wilms' tumors: a single-center experience with 19 cases. J Pediatr Surg. 2005;40:1289-94.
- Hamilton TE, Ritchey ML, Haase GM, et al. The management of synchronous bilateral Wilms tumor: a report from the National Wilms Tumor Study Group. Ann Surg. 2011;253:1004-10.
- Davidoff AM, Giel DW, Jones DP, et al. The feasibility and outcome of nephronsparing surgery for children with bilateral Wilms tumor. The St Jude Children's Research Hospital experience: 1999-2006. Cancer. 2008;112:2060-70.
- Cozzi DA, Zani A. Nephron-sparing surgery in children with primary renal tumor: Indications and results. Semin Pediatr Surg. 2006;15:3-9.

Correspondencia

Catalina Correa
Departamento de Cirugía Pediátrica
Hospital Militar Central
Transversal 3A # 49-00, piso 8
Bogotá, Colombia
catalina.correa11@gmail.com
catalina.correa@javeriana.edu.co