

Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 59, 6 (632-634), 2006

**TUMOR DE WILMS EN PACIENTE ADULTO
PRESENTACIÓN DE UN CASO.**

Rodrigo Martínez Mansur, Mauro Piana, José Codone, Marcos Díez, Florencia Elizalde, Eduardo Reyes, Matías Villeta, Marcelo Lioy Lupis, Francisco Solano, A. Serrano. J. Proto, y R. Sicher.

Servicio de Urología. Hospital Cosme Argerich. Buenos Aires. Argentina.

Resumen.- El nefroblastoma o tumor de Wilms, es la neoplasia renal más común en niños y representa actualmente la quinta parte en tumor malignos en este grupo. Sin embargo la incidencia de dicho tumor en el adulto es mucho más rara con tan sólo menos de 250 casos reportados en la literatura. Debido a la baja frecuencia de esta patología en adultos no existe una modalidad en el tratamiento aceptada mundialmente. Actualmente las opciones terapéuticas se desprenden del National Wilms Tumor Study (NWTWS). Presentamos a continuación un nuevo caso con las imágenes radiográficas, hallazgos histológicos, evolución y seguimiento.

Palabras clave: Nefroblastoma. Wilms. Adulto.

Summary.- Nephroblastoma or Wilms tumor is the most common renal neoplasia in children, representing 1/5 of the malignant tumors in this group. Nevertheless, the incidence of such tumor in adults is much rarer with less than 250 cases reported. Due to the low-frequency of this pathology in adults there is not a world widely accepted treatment modality. Currently, the therapeutic options derive from the National Wilms Tumor Study (NWTWS). We report a new case with the radiological images, histologic findings, outcomes and follow-up.

Keywords: Nephroblastoma. Wilms. Adult.

INTRODUCCIÓN

El nefroblastoma tradicionalmente es una enfermedad de chicos jóvenes con un 85% de los casos reportados en individuos menores de 6 años.

El primer caso fue reportado al principio del siglo pasado, reportándose tasa de curación del 0 al 30%. Con el advenimiento de las nuevas drogas de la quimioterapia y los grupos de estudios de tumores de Wilms (NWTWS) las tasas de sobrevida se han incrementado hasta un 85% a los 3 años.

Estos chicos reciben un agresivo esquema que combinan quimioterapia y radioterapia, o solo quimioterapia dependiendo de los estadios de la enfermedad. El pronóstico en chicos se relaciona directamente con la histología y el estadio tumoral, no así con la edad como se había planteado en un comienzo.

Sin embargo los nefroblastomas en adultos son mucho más raros, representando menos del 1% de la incidencia de esta patología. Debido a la rareza de esta lesión no existe protocolo de este tratamiento en el NWTWS.

Desde el advenimiento de la era de la quimioterapia existe una nueva herramienta para el manejo de pocos casos que requieren un manejo agresivo en post de mejorar los disímiles resultados. Aun así, el pronóstico para los adultos con esta enfermedad es marcadamente que para los niños.

En resumen, hoy en día, se sugiere un agresivo esquema que combinen quimioterapia y radioterapia para el tratamiento de estos individuos, sin estudios randomizados que permitan avalar estos conceptos.

Correspondencia

Rodrigo Martínez Mansur
C/ Italia, 1847 - 2A
Rosario CP 2000
Santa Fe. (Argentina)
drmmmansur@yahoo.com

Trabajo recibido: 7 de septiembre 2005

CASO CLÍNICO

Paciente de 62 años de edad, consulta por presentar dolor en hemiescrotro derecho de tres meses de evolución, al examen físico se constata varicocele derecho grado IV, palpándose además voluminosa masa a nivel del área renal derecha. Se realiza ecografía abdominal que informa masa heterogénea de 10 cm. aproximadamente en riñón derecho, riñón izquierdo sin hallazgos patológicos. Se complementa con tomografía axial computada de abdomen y pelvis (Figura 1) con contraste endovenoso donde se evidencia una formación renal derecha heterogénea de 110 x 120 mm de diámetro, no se observan adenomegalias retroperitoneales. Difícil evaluación del pedículo renal derecho.

Se solicita resonancia magnética (Figura 2) que confirma la formación heterogénea renal derecha en polo superior de 12 cm. de diámetro mayor, sin compromiso de vena renal ni de la vena cava inferior.

Se realiza una nefrectomía radical derecha. Buena evolución, se externa al quinto día postoperatorio.

La anatomía patológica revela: Tumor maligno indiferenciado de estirpe a diferenciar por inmunohistoquímica (IHQ). (Figuras 3 y 4). Tamaño tumoral 13 cm. Invasión local: el tumor se extiende a través de la cápsula renal, provocando infiltración focal de la grasa perisuprarrenal. Hilio renal libre de lesión. Embolias vasculares presentes, márgenes quirúrgicos libres de lesión tumoral. Riñón no neoplásico: pielonefritis crónica. Arterio y arteriolonefroesclerosis y quiste de retención de 4 cm. de diámetro mayor. Glándula suprarrenal libre de lesión. IHQ: WT1 +++, CD 117 +++, CD56 +++, P53 -.



FIGURA 1. TAC- Formación renal derecha heterogénea de 110 x 120 mm, difícil evaluación del pedículo renal.

Diagnóstico: Nefroblastoma (Tumor de Wilms), estadio II de la clasificación de la NWTS.

La TC al mes postoperatorio evidencia recidiva tumoral a nivel del lecho de la nefrectomía.

Inicia esquema de quimioterapia con vincristina, dactinomicina y doxorubicina. Presenta durante el curso de la quimioterapia un cuadro de neumonía con deterioro del estado general, sepsis y óbito del paciente a los 3 meses de la nefrectomía.

DISCUSIÓN

El nefroblastoma se origina a partir de células totipotenciales del blastema metanéfrico. Esta neoplasia ocurre más frecuentemente en niños. Sin embargo en los adultos es inusual, con menos de 250 casos publicados en la literatura.

La presentación clínica habitual incluye dolor lumbar en dos tercios de los casos, hematuria y masa palpable.

El National Wilms Tumor Study incluye los siguientes estadios:

I- Tumor limitado al riñón y completamente extirpado. La cápsula renal esta intacta y el tumor no sufrió ruptura antes de la escisión. Sin tumor residual.

II- Tumor se extiende a través de la cápsula perirrenal



FIGURA 2. RMI Mismos hallazgos, pedículo renal libre de lesión.

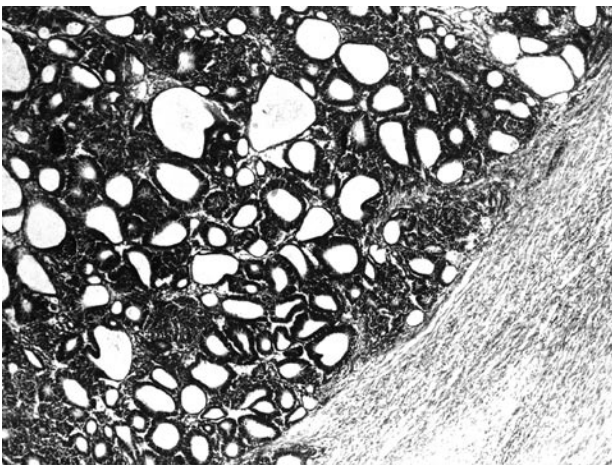
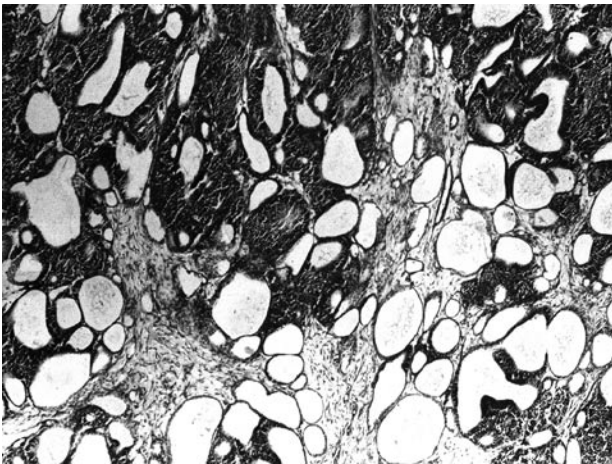


FIGURA 3 y 4. H y E 4x. Se observan los tres componentes histológicos. El estromal, blastemal y el epitelial.

pero fue completamente extirpado. Puede haber siembra local combinada al flanco o el tumor pudo haber sido biopsado. Los vasos extrarrenales pueden contener trombos de tumor o puede estar infiltrado por este.

III- Tumor residual no hematógeno confinado al abdomen: compromisos de ganglios linfáticos, siembra peritoneal difusa, implante peritoneal, tumor mas allá del margen quirúrgico macroscópico o microscópicamente, o tumor no por completo.

IV- Metástasis hematógenas en el pulmón, hígado, hueso, cerebro u otros órganos.

V- Compromiso renal bilateral en el momento del diagnóstico.

La estadificación preoperatorio es similar al del carcinoma renal de células claras. Ningún estudio por imágenes puede distinguir al tumor de Wilms del carcinoma renal de células claras ya que ambos tumores pueden estar hipo, hiper o avascularizados.

Los pulmones son el sitio más común de aparición de metástasis, pudiendo afectar también hígado, hueso, piel, colon y riñón contralateral. La evaluación en el preoperatorio de las metástasis es igual a la que se realiza en otras neoplasias.

La nefrectomía radical a menudo se realiza sin considerar la biopsia del riñón contralateral. La incidencia de bilateralidad en niños es un 6 a 10% de los casos. Existe un solo caso reportado de bilateralidad en adultos, el cual se presentó como enfermedad metastásica, y se diagnosticó por autopsia.

BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (*lectura de interés y **lectura fundamental)

1. BOZEMAN, G.; VISADA, N. K.; ABOUD, M. R. y cols.: "Adult Wilms tumor: prognosis and management considerations". *Urology*, 45: 1055, 1995.
2. DAWSON, N. A.; KLEIN, M. A. y TAYLOR, H. G.: "Salvage therapy I metastatic adult Wilm's tumor". *Cancer*, 62: 1017, 1988.
3. KATTAN, J.; TOURNADE, M. F.; CULINE, S. y cols.: "Adult Wilm's tumor: review of 22 casses". *Eur J Cancer*, 30A: 1778, 1994.
4. WILLIAMS, G.; COLBECK, R.A.; GOWING, N.F.: "Adult Wilm's tumour: review of 14 patients". *Br J Urol*; 70: 230. 1992.
5. ARRIGO, S.; BECKWITH, J.B.; SHARPLES, K. y cols.: "Better survival after combined modality care for adults with Wilms' tumor. A report from the National Wilms' Tumor Study". *Cancer*. Sep 1;66:827. 1990.
6. HENTRICH, M.U.; MEISTER, P.; BRACK, N.G. y cols.: "Adult Wilms' tumor. Report of two cases and review of the literature". *Cancer*. Jan 15;75:545. Review. 1995.
7. D'ANGIO, G.J.; BRESLOW, N.; BECKWITH, J.B. y cols.: "Treatment of Wilms' tumor. Results of the Third National Wilms' Tumor Study". *Cancer*. Jul 15;64:349. 1989.
8. BABAIAN, R.J.; SKINNER, D.G.; WAISMAN, J. "Wilms' tumor in the adult patient: diagnosis, management, and review of the world medical literature". *Cancer*. Apr 1;45:1713. 1980.
9. D'ANGIO, G.J.: "Wilms' tumor". *Curr. Concepts Oncol.*, 4:3, summer 1982.
10. DÉNES, F. T.; NAHAS, W. C. y ALFER, V.: "Adult Wilms tumor. Treatment with surgery, radiotherapy, and chemotherapy". *Urology*, 19: 187, 1982.
11. SHAMBERGER, R.C.; GUTHRIE, K.A.; RICHEL, M.L. y cols.: "Surgery-related factors and local recurrence of Wilms Tumors in NWTS 4". *Ann-Surg*;27:1009. 1992.
12. NG, Y.Y.; HALL-CRAGGS, M.A.; DICKS-MIREAUX C. y cols.: "Wilms tumor: pre and post-chemotherapy CT appearances". *Clin Radiol*;43:255. 1991.