

Resolución fuera de protocolo para un tumor de Wilms en el adulto: enucleación laparoscópica sin adyuvancia.

Out-protocol resolution for a wilms tumor in the adult: laparoscopic partial nephrectomy without adjuvant therapy.

Solé M; Basualdo MA; Damia O; García PA; Gueglio GM; Jurado AM.

Servicio de Urología, Hospital Italiano de Buenos Aires. Buenos Aires, Argentina.

INTRODUCCIÓN

El tumor de Wilms es el tumor renal más frecuente en niños y representa el 5-6% de las neoplasias en pacientes pediátricos. Sin embargo, en adultos es extremadamente raro, es decir, representa un 0,5% de los tumores renales.¹ Solo el 3% de los tumores de Wilms fueron reportados en adultos.² Esto conlleva una falta de consenso respecto del tratamiento de elección. Muchos consideran extrapolar los protocolos pediátricos en pacientes adultos (incluye nefrectomía radical, siempre y cuando sea posible, y posterior adyuvancia con quimioterapia).³

El objetivo de esta presentación es reportar un caso de tumor de Wilms en un adulto y su resolución conservadora mediante abordaje laparoscópico.

MATERIALES Y MÉTODOS

Reporte de caso de un paciente masculino de 47 años, oriundo de Santa Fe, sin antecedentes clínicos ni quirúrgicos de relevancia. Consulta por dolor

inespecífico en flanco e hipocondrio derecho. Se realiza una ecografía abdominal en la cual se observa una masa renal sólida pequeña. Se solicita tomografía, la cual informa una masa homogénea de 25 mm en el polo inferior, valva posterior del riñón derecho, que realza escasamente con contraste. Se realiza una resonancia magnética (Figura 1), que muestra una formación nodular de 27 x 24 mm en polo inferior del riñón derecho, levemente hipointensa, 10% exofítico, no se aprecia realce con contraste, atribuible a escasa vascularización. R.E.N.A.L. Score 6p.

RESULTADOS

Se decide realizar tratamiento quirúrgico. Por el tamaño y la localización del tumor, se aborda mediante enucleación por vía retroperitoneoscópica. La cirugía tiene una duración de 180 minutos, con un tiempo de isquemia caliente de 28 minutos y un sangrado de 100 ml, aproximadamente. Cursa 72 horas de internación sin complicaciones posteriores.

El resultado anatomopatológico informa lesión tumoral de 2,8 cm, compatible con nefroblastoma epitelial puro (Figura 2), estadio I (tumor de Wilms). Presenta márgenes quirúrgicos libres de lesión.

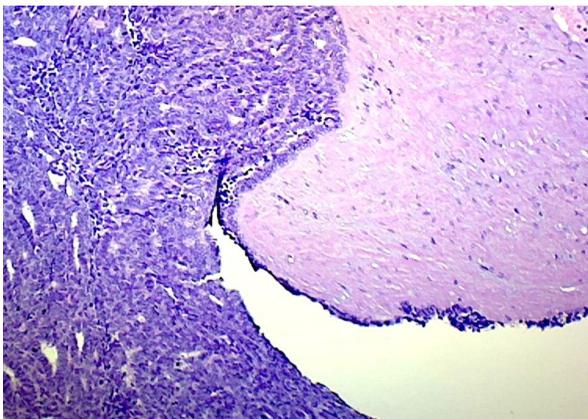
Se realiza ateneo con el Servicio de Oncología, por lo que se decide indicar adyuvancia. El paciente se niega a recibirla y se respeta su autonomía.

Transcurren cinco años de controles periódicos y se encuentra libre de enfermedad.

Figura 1: Resonancia de abdomen con contraste endovenoso. Tumor de 27 x 24 mm en polo inferior del riñón derecho.



Figura 2: Preparado teñido con hematoxilina-eosina. Muestra bordes netos de la cápsula fibrosa.



DISCUSIÓN

El tumor de Wilms, también llamado nefroblastoma, es la neoplasia renal más frecuente en niños.

Se trata de un tumor embrionario compuesto por tres grupos distintos de células: epitelio, blastema y mesénquima, y se caracteriza por una gran diversidad histopatológica. Desde el punto de vista molecular, estos tumores se asocian a la presencia de un gen supresor mutado llamado WT1, localizado en el brazo corto del cromosoma 11 (11p13).⁴⁻⁵

El tratamiento, en la mayoría de los casos, consiste en combinar la cirugía con la quimioterapia y, adicionalmente, la radioterapia en casos de alto riesgo.⁶

The National Wilms Tumor Study estableció la estandarización del tratamiento para los pacientes con tumor de Wilms en EE. UU. Inicialmente, se recomienda extirpar el tumor mediante cirugía parcial, o de preferencia radical, realizar un estudio del grado de anaplasia tumoral correcto e indicar quimioterapia terapéutica complementaria.⁷⁻⁸⁻⁹

La nefrectomía parcial está reservada para los casos con tumores sincrónicos en ambos riñones, que representan el 5% de todos los pacientes con tumor de Wilms.¹⁰ Esta técnica no debe ser considerada para pacientes con masa unilateral, ya que incrementa el riesgo de márgenes quirúrgicos positivos y recurrencia del tumor.¹¹ A pesar que la nefrectomía parcial abierta es el *gold standard* para tumores renales pequeños únicos en adultos, los consensos internacionales recomiendan nefrectomía radical cuando el diagnóstico es tumor de Wilms (siempre y cuando pueda ser diagnosticado antes de la cirugía).¹² En el caso que estamos reportando, se realizó una cirugía conservadora de nefronas. Teniendo en cuenta lo infrecuente de esta patología en adultos, se planteó una conducta estándar para las masas renales pequeñas T1a.

La realización de más estudios con mayor número de pacientes aportaría información para poder tomar la conducta terapéutica adecuada en cada caso. Hasta el momento, extrapolar los protocolos pediátricos en pacientes adultos sería lo más recomendable. En conclusión, el tumor de Wilms en adultos es de factible resolución por medio de cirugía renal conservadora retroperitoneoscópica, con buen resultado oncológico, según el caso presentado.

REFERENCIAS

- 1) Alapont JM, Pontones JL, Jimenez-Cruz JF. Wilms' tumor in adults. *Int Braz J Urol.* 2003; 29(1):40-2.
- 2) Ali EM, Elnashar AT. Adult Wilms' tumor: Review of literature. *J Oncol Pharm Pract.* 2012; 18(1):148-51.
- 3) Fade Mahmoud. Wilms Tumor: An Uncommon Entity in the Adult Patient. *Perm J.* 2016 Spring; 20(2): e119–e121.
- 4) Fearon ER, Vogelstein B, Feinberg AP. Somatic deletion and duplication of genes on chromosome 11 in Wilms' tumours. *Nature.* 1984 May 10-16;309(5964):176-8.
- 5) Van Heyningen V, Bickmore WA, Seawright A, Fletcher JM, Maule J, Fekete G, Gessler M, Bruns GA, Huerre-Jeanpierre C, Junien C. Role for the Wilms tumor gene in genital development. *Proc Natl Acad Sci. USA.* 1990; 87(14):5383-6.
- 6) Spreafico F, Bellani FF. Wilms' tumor: past, present and (possibly) future. *Expert Rev Anticancer Ther.* 2006; 6(2):249-58.
- 7) Hecht EM, Israel GM, Krinsky GA, Hahn WY, Kim DC, Belitskaya-Levy I, Lee VS. Renal masses: quantitative analysis of enhancement with signal intensity measurements versus qualitative analysis of enhancement with image subtraction for diagnosing malignancy at MR imaging. *Radiology.* 2004; 232(2):373-8.
- 8) Cuevas C, Raske M, Bush WH, Takayama TT, Maki JH, Kolokythas O, Meshberg E. Imaging primary and secondary tumor thrombus of the inferior vena cava: multi-detector computed tomography and magnetic resonance imaging. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2006; 35(3):90-101.
- 9) Fleming S, Griffiths DF. Best Practice NQ 180. Nephrectomy for renal tumour; dissection guide and dataset. *J Clin Pathol.* 2005; 58(1):7-14.41.
- 10) Ritchey ML, Green DM, Thomas PR, Smith GR, Haase G, Shochat S, Moksness J, Breslow NE. Renal failure in Wilms' tumor patients: a report from the National Wilms' Tumor Study Group. *Med Pediatr Oncol.* 1996; 26:75-80.
- 11) Wu HY, Snyder HM, 3rd, D'Angio GJ. Wilms' tumor management. *Curr Opin Urol* 2005; 15(4):273-6.
- 12) Segers H, van den Heuvel-Eibrink MM, Coppes MJ, Aitchison M, Bergeron C, de Camargo B, Dome JS, Grundy P, Gatta G, Graf N, Grundy P, Kalapurakal JA, de Kraker J, Perlman EJ, Reinhard H, Spreafico F, Vujanic G, Warwick AB, Pritchard-Jones H & The SIOP-RTSG and the COG-Renal Tumour Committee. Management of adults with Wilms' tumor: recommendations based on international consensus. *Expert Rev Anticancer Ther.* 2011;11(7):1105-13.