

Revista Cubana de Urología

Tumor de Wilms en el adulto

Wilms' tumor in adults

Tania Gonzalez León, María Elena Suárez Marcillán, Isabel García Morales, Alemayehu Tegegne, Jorge Luis Hernández Castro, Sandra Gabriela Figueroa Bonilla, Roberto Sánchez Tamaqui

Centro Nacional de Cirugía de Mínimo Acceso. La Habana, Cuba.

RESUMEN

El nefroblastoma o tumor de Wilms es un tumor infrecuente en los adultos, con una base genética muy compleja. Dada su infrecuencia no existen guías para su tratamiento bien establecidas. Tiene un peor pronóstico que en los niños, en el que influyen, entre otros aspectos, la histología desfavorable y el estadio avanzado en el momento del diagnóstico. En este artículo se presenta un caso de una paciente femenina de 20 años de edad con el objetivo principal de comentar algunos aspectos de esta rara entidad.

Palabras clave: Tumor de Wilms, tumor renal, nefrectomía laparoscópica.

ABSTRACT

A nephroblastoma or Wilms' tumor is an uncommon tumor in adults. It has a complex genetic basis. There are no well-established guides to treat it due to its infrequency. Its prognosis is worse than in children, influenced by aspects such as an unfavorable histology and the advanced stage when diagnosed. In this article the case of a 20-year-old female is presented with the main objective to comment on some aspects of this rare entity in adults.

Key words: Wilms' tumor, renal tumor, laparoscopic nephrectomy.

INTRODUCCIÓN

EL tumor de Wilms o nefroblastoma es uno de los tumores más frecuentes en la niñez, aparece principalmente en los primeros cinco años de la vida. Es muy raro su diagnóstico en jóvenes mayores de 15 años y aún más raro en los adultos. No existen características imagenológicas que permitan diferenciarlo del resto de los tumores más comunes en este grupo de edad. Histopatológicamente no se han evidenciado diferencias entre el tumor de Wilms de la infancia y el del adulto.¹⁻³

Presentación del caso

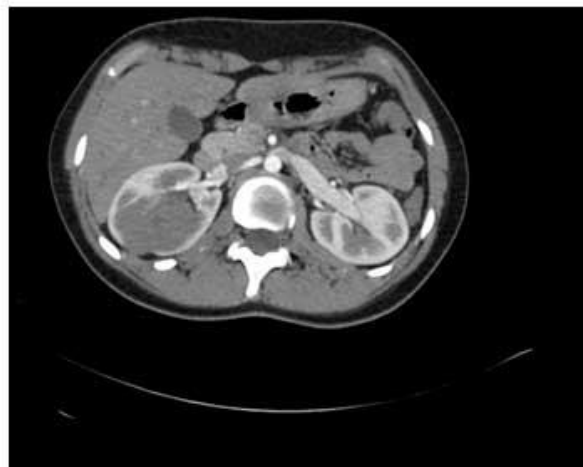
Paciente femenina de 20 años de edad, que consulta al CNCMA en el 2008, con antecedentes patológicos personales de melanoma en la espalda, operado a los 14 años, que acude a consulta por presentar ligeros edemas en miembros inferiores.

Al examen físico llama la atención la presencia de una tumoración en flanco derecho, lisa, no dolorosa con contacto lumbar.

Los estudios complementarios arrojaron los siguientes resultados:

- Estudios hemoquímicos normales, excepto la velocidad de la eritrosedimentación (80mm/h).
- Radiografía de tórax: normal.
- Ultrasonido Abdominal: imagen tumoral que ocupa los dos tercios superiores del riñón derecho a expensas de dos nódulos, el mayor de 64 x 71 mm y el menor de 37 x 21 mm, de aspecto sólido. No se observan adenopatías abdominales ni retroperitoneales.
- Uro TAC: lesión hiperdensa localizada hacia el polo superior del riñón derecho que mide 70 x 48 mm, tomando tanto la zona cortical como medular, invadiendo el sistema excretor, con amputación del grupo calicial superior, compatible con tumor renal. No se observa trombosis de la renal ni la cava. No adenopatías abdominales. (Fig.1)

Fig. 1. Uro TAC



Se decide tratamiento quirúrgico con el diagnóstico de tumor renal. Se realiza Nefrectomía radical laparoscópica con asistencia manual. (Fig. 2)

Fig. 2. Abordaje laparoscópico transperitoneal.



El resultado anátomo-patológico informó:

- Descripción macroscópica: masa sólida, lobulada, con áreas de hemorragia situada en el polo superior y parte media del riñón derecho perdiendo la estructura anatómica de las cavidades renales.
- Descripción microscópica: nefroblastoma multicéntrico con nódulos de 6 x 6 cm y 3 x 3 cm. Pelvis renal deformada, no infiltrada por el tumor. No se observan elementos de anaplasia. No se observa infiltración vascular, ni capsular. (Fig. 3)

Fig. 3. Pieza quirúrgica.



Se envía al Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología para evaluar tratamiento adyuvante y se decide quimioterapia, con el siguiente esquema:

- Dactinomicina 45 mcg/kg cada 3 semanas (7 dosis)
- Vincristina 0,05 mg/kg. Semanal (10 dosis) y 0,067 mg/kg las semanas 12, 15 y 18 del tratamiento.

La supervivencia es de seis años, en el momento que se realiza el reporte, libre de recidiva y de metástasis.

DISCUSIÓN

El tumor de Wilms (TW) es raro en los adultos, representa menos del 0,5 % de los tumores renales en estas edades³. Es más frecuente, como se conoce en niños, disminuyendo su frecuencia con la edad. Es muy infrecuente en mayores de 15 años, no obstante existen reportes en adultos, incluso se han reportado pacientes mayores de 80 años².

El diagnóstico diferencial debe hacerse con otros tumores túbulopapilares que incluyen el carcinoma renal papilar, el adenoma metanéfrico, entre otros, lo cual requiere un agudo examen clínico-patológico e inmunohistoquímico.⁴ Histológicamente no existen diferencias entre el TW del niño y el adulto. Sus bases genéticas son complejas y el patrón histológico es trifásico: epitelal, estromal y además implica el blastema⁵. Usualmente se origina en el parénquima renal aunque raramente se han reportado otras localizaciones: pelvis renal, retroperitoneo, región inguinal, útero, epidídimo,

entre otras^{2,6}. Existe una potencial dificultad para diferenciar el TW en el adulto del sarcoma. El diagnóstico de anaplasia y el estadiamiento también pueden ser difíciles.

La presentación clínica en los adultos difiere de los niños, el síntoma principal en los adultos es el dolor y la pérdida de peso.⁷

La tomografía muestra generalmente un tumor bien definido, exofítico de origen cortical, que pueden incluir áreas de necrosis y hemorragia, el parénquima normal alrededor de la masa se observa como una pseudocápsula. La imagen ultrasonográfica arroja generalmente una masa compleja con mayor componente quístico que los carcinomas renales, el cual es usualmente una masa sólida heterogénea⁸⁻¹⁰.

El tratamiento no está bien establecido para los adultos³. Debe ser agresivo y está basado en la cirugía radical, la quimioterapia y la radioterapia.

La nefrectomía radical es el tratamiento de elección. La disección de los linfonodos regionales no se realiza rutinariamente en los pacientes adultos, téngase en cuenta que el diagnóstico se realiza en el postoperatorio.¹¹

La nefrectomía laparoscópica ha sido empleada para su tratamiento, pero la mayoría de los reportes se han realizado en niños. Los resultados inmediatos y a largo plazo son similares, cuando se compara con la cirugía convencional. Se ha reportado la cirugía laparoscópica conservadora de nefronas.^{12,13}

La quimioterapia habitualmente empleada incluye la actinomicina-D, doxirrubicina e ifosfamida. En pacientes con estadios avanzados y en los que la enfermedad progresa a pesar de la quimioterapia habitual se ha usado el cisplastino y el etopósido³. Se ha recomendado la poliquimioterapia durante 15 semanas en el estadio III y tratamientos menos agresivos usando vincristina y actinomicina en los estadios I y II. La toxicidad de estos tratamientos es alta tanto en niños como adultos.⁵

El nefroblastoma es sensible a la radioterapia, pero forma parte del tratamiento en estadios más

avanzados (III-V) o en estadios iniciales cuando la histología es muy desfavorable⁵.

El pronóstico depende del estadio, la histología, el tiempo de terapia y la recurrencia local. El pronóstico es más desfavorable en los adultos, comparándolo con los pacientes pediátricos. La histología desfavorable y los estadios avanzados de presentación le confieren un peor pronóstico, además de resultar un tumor poco familiar para los oncólogos, la ausencia de tratamientos estandarizados y la demora en iniciar la terapia apropiada. En una revisión de 143 pacientes adultos con TW se reportó peor pronóstico que en los niños. Los estadios avanzados se presentan hasta en el 50% de los adultos y las metástasis ocurren en el 29 % en contraste con el 10 % en los niños.^{3-5,14}

La supervivencia a 5 años para los localizados, regionalmente extendidos y los metastásicos es de 73,7 % 47,5 % y 14,7 %, respectivamente. La mayoría de los pacientes con TW en edad adulta mueren de metástasis. En 1990 el NWTs reportó una supervivencia a los 3 años con terapia multimodal de 67 % cuando se incluyeron tumores con anaplasia, y al excluirlos aumentó a un 79 %. Reinhard et al¹⁵ reportaron una supervivencia de un 83 % a 4 años de seguimiento en pacientes en que se combinó la cirugía y la radioterapia. La desfavorable histología y la ausencia de guías de tratamiento bien establecidas le confieren peor pronóstico.¹⁶

El Tumor de Wilms o nefroblastoma es un tumor infrecuente en el adulto, que tiene un peor pronóstico que en el adulto, pero depende del estadio en que se diagnostica y de la histología desfavorable. La nefrectomía con la quimioterapia combinada puede ser un esquema válido de tratamiento, aunque se ha descrito la radioterapia, sobre todo en estadios avanzados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ritchey ML, Shamberger RC: Pediatric urologic oncology, in Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, et al (Eds): Campbell-Walsh Urology, 9th ed.

- Philadelphia, Saunders-Elsevier, 2007, vol 4, pp3885-3898.
2. Okasho K, Nishiyama H, Watanabe J, Soda T, Mikami Y, Koyama T et al. Adult wilms tumor in the renal pelvis: case report with review of the literature. Urol. 2008; 72: 1185. e5- e7.
 3. Alapont JM., Pontones JL, Jiménez-Cruz JF. Wilms' tumor in adults. Int Braz J Urol. 2003; 29: 40-2.
 4. Mitry E, Cicolallo L, Coleman MP, et al., for the EURO CARE Working Group: Incidence of and survival from Wilms tumour in adults in Europe: data from the EURO CARE study. Eur J Cancer 42: 2363-2368, 2006.
 5. Huszno J, Starzyczny-Słota D, Jaworska M, Nowara E. Adult Wilms' tumor – diagnosis and current therapy. Cent European J Urol. 2013; 66(1): 39–44.
 6. García-Galvis OF1, Stolnicu S, Muñoz E, Aneiros-Fernández J, Alaggio R, Nogales FF. Adult extrarenal Wilms tumor of the uterus with teratoid features. Hum Pathol. 2009; 40(3):418-24.
 7. Reinhard H, Aliani S, Ruebe C, Stöckle M, Leuschner I, Graf N. Wilms' tumor in adult: results of the society of pediatric oncology (SIOP), 93/01/society of pediatric oncology and hematology (GPOH) study. J Clin Oncol 2004; 22: 4500–4506.
 8. Fishman EK, Hartman DS, Goldman SM, Siegelman SS. The CT appearance of Wilms tumor. J Comput Assist Tomogr. 1983; 7:659–665. [PubMed]
 9. Kumar R, Amparo EG, David A, et al. Adult Wilms' tumor: clinical and radiographic features. Urol Radiol. 1984; 6:164–169.
 10. Krishnan J, Pietras J, Nachmann M, Brown G. Adult Wilms' Tumor With a Unique Presentation of High-Grade Fever, Photophobia, and Headache. Rev Urol. 2012; 14(1-2): 31–34.
 11. Izawa J, Al-Omar M, Winkvist E, Stitt Larry, Rodrigues G,† Steele, et al. Prognostic variables in adult Wilms tumour. Can J Surg. Aug 2008; 51(4): 252–256.

12. Duarte RJ, Cristofani LM, Dénes FT, Filho VO, Tannuri U, Srougi M. Wilms tumor: a retrospective study of 32 patients using videolaparoscopic and open approaches. *Urology*. 2014 Jul; 84(1):191-5.
13. Warmann SW, Godzinski J, Van Tinteren H, Heij H, Powis M, Sandstedt B et al. Minimally invasive nephrectomy for Wilms tumors in children - data from SIOP 2001. *J Pediatr Surg*. 2014; 49(11):1544-8.
14. Ngo TC1, Clark CJ, Zhao G, Reese JH. A rare case of adult Wilms' tumor. *Can J Urol*. 2011; 18(1):5568-9. Este 14
15. Reinhard H, Aliani S, Leuschner I, et al. Wilms' tumor in adults. Results of the SIOP 93-01 study. *Med pediatr Oncol*. 2003; 38:266.
16. PatnayakRashmi,Rambabu D. V. S, Jena A, Vijaylaxmi B, Phaneendra B. V. Kumaraswamy M. Rare case of blastemal predominant adult Wilms' tumor with skeletal metastasis case report and brief review of literature. *Indian J Urol*. 2012; 28(4): 447-449.

Recibido: 12-05-2015

Aceptado: 17-06-2015

Correspondencia: *Tania González León* Centro Nacional de Cirugía de Mínimo Acceso. La Habana, Cuba.
Correo electrónico: tania@cce.sld.cu