



Asociación Urológica de
Centroamérica y el Caribe

Cirugía Preservadora de Nefronas en Tumor de Wilms Bilateral.

Bilateral Wilms Tumor Nephron Sparing Surgery.

Dra. Celeste Alston¹; Dr. C. Marín²; Dra. T. Ortega²; Dr. J. Boyd³;
Dr. R. Policart⁴; Dr. B. Dobras⁵.

- (1) Cirujana Uróloga.
- (2) Médico Residente de urología.
- (3) Hematólogo, Oncólogo.
- (4) Cirujano Pediátrico.
- (5) Nefrólogo Pediatra.

Correspondencia: Hospital de Especialidades Pediátricas Omar Torrijos Herrera, Panamá

RESUMEN

El WT bilateral generalmente se ha tratado con nefrectomía radical (RN) del riñón más afectado y cirugía preservadora de nefrona en el riñón contralateral menos afectado después de la quimioterapia neoadyuvante. Sin embargo, se ha observado que los pacientes con WT bilateral tienen un riesgo significativo de ERC (Enfermedad renal crónica) debido a los insultos renales perioperatorios, recurrencia del tumor y la nefrectomía subsecuente. Presentamos un caso de TWB, de 12 meses de edad, manejado con quimioterapia neoadyuvante seguido de CPN (cirugía preservadora de nefrona) bilateral y quimioterapia adyuvante, de tallamos su evolución. En nuestra institución realizamos rutinariamente cualquier tratamiento quirúrgico de TW bilateral de forma multidisciplinaria, con un urólogo pediátrico y un cirujano pediátrico como co-cirujanos. También compartimos activamente todos los cuidados del paciente y las decisiones de manejo junto con oncología pediátrica.

PALABRAS CLAVE

Tumor de Wilms bilateral, Cirugía preservadora de Nefrona, Recidiva Tumoral.

ABSTRACT

Most commonly, bilateral WT is managed by radical nephrectomy (RN) of the more involved kidney and NSS on the less involved contralateral kidney following neoadjuvant chemotherapy. However, bilateral WT patients have been noted to have a significant risk of ESRD due to perioperative renal insults in addition to tumor recurrence and subsequent nephrectomy. We present a case of BWT, aged 12 months, managed with neoadjuvant chemotherapy followed by bilateral NSS and adjuvant chemotherapy and report the follow-up. In our institution we routinely perform any surgical management of bilateral WT in a multidisciplinary manner, with both a pediatric urologist and a pediatric surgeon participating as co-surgeons. We also actively share all patient care duties and management decisions in conjunction with pediatric oncology.

KEYWORDS

Bilateral Wilms tumor, Nephron-sparing surgery, Tumor Recurrence.

INTRODUCCIÓN

El Tumor de Wilms (TW) representa el 85 % de todos los tumores renales pediátricos. Presenta un pico de incidencia por debajo de los 5 años de vida. Es la 2^o causa de neoplasia intra-abdominal maligna en la infancia. La incidencia del tumor de Wilms bilateral es entre el 5-10%, cuando ambos tumores bilaterales están presentes al momento del diagnóstico inicial de tumor de Wilms se le denomina sincrónico, sin embargo puede aparecer un segundo tumor en el otro riñón entre el 1% y el 3% de los niños tratados con éxito por tumor de Wilms unilateral y se les denomina metacrónicos. El tumor de Wilms bilateral (BWT) en particular se asocia con un aumento del riesgo de insuficiencia renal a largo plazo, 10% en comparación con 0.7% en el tumor de Wilms unilateral.

El Children's Oncology Group (COG) y la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica de Europa han mejorado la supervivencia significativamente. La cirugía preservadora de nefronas (CPN) se ha propuesto como una alternativa a las nefrectomías bilaterales y la terapia de reemplazo renal en estos casos. Para los tumores de Wilms sincrónicos y metacrónicos, el pronóstico es menos favorable, con tasas de curación informadas cercanas al 80% en los mejores centros y menores en los entornos con recursos limitados.

Una adecuada estadificación y una resección completa y segura del tumor son elementos claves para lograr la cura; pero la CPN no está exenta de complicaciones como recurrencia, morbilidad y mortalidad. El seguimiento a largo plazo, especialmente con respecto a la función renal y el manejo multidisciplinario son esenciales para el tratamiento de estos pacientes.

OBJETIVO

Presentar la cirugía preservadora de nefronas como una posibilidad de tratamiento en casos seleccionados de

TW bilateral y hacer énfasis en la importancia del manejo multidisciplinario.

MÉTODOS Y MATERIALES

Revisión del expediente clínico, y presentación de los hallazgos de las imágenes diagnósticas, histopatología, estadificación, complicaciones y tratamiento multidisciplinario.

CASO CLÍNICO

Masculino de 1 año de edad consulta por aumento progresivo del perímetro abdominal, en la TAC se evidencia masa renal izquierda de 6x6x7 cm en polo superior y de 7x7x8 cm en polo inferior, en el riñón derecho masa de 9x6x6 cm. Luego del 7mo ciclo con vincristina, dactinomicina, doxorubicina (VAD) se realiza biopsia renal bilateral percutánea que reporta tumor de Wilms con extensa diferenciación rabiomatososa. Se completan 12 ciclos de quimioterapia neoadyuvante con VAD y se realiza nefrectomía parcial izquierda. Luego de 6 ciclos más de VAD se realiza nefrectomía parcial derecha.

RESULTADOS HISTOPATOLÓGICOS

-Riñón izquierdo: TW con más de 50% de componente mesenquimatoso, diferenciación principalmente rabiomatososa, márgenes libres.

-Riñón derecho: TW con 75% de componente mesenquimatoso con extensa diferenciación rabiomatososa, márgenes libres.

A los 7 meses post quirúrgicos se evidencia en tomografía control masa renal derecha de 3.5x2.4 cm entre el polo superior y la región interpolar, sin metástasis a distancia, por lo que se realiza intervención quirúrgica, nuevamente cirugía preservadora de nefrona sin embargo, en el histopatológico no se encuentran células tumorales, solo tejido fibrótico, que suponemos se debe al material hemostático que utilizamos durante la nefrectomía parcial. En cuanto a la función renal se ha mantenido dentro de límites normales, requirió uso de antihipertensivos por 6 meses, controlado por nefrología. Actualmente a 12 meses sin presentar recurrencia y con función renal normal.

IMAGENES

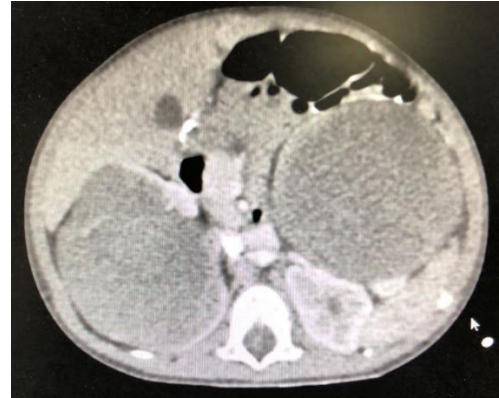


Figura 1 Tomografía en donde se visualiza Tumor de Wilms bilateral.



Figura 2 Nefrectomía parcial Izquierda.

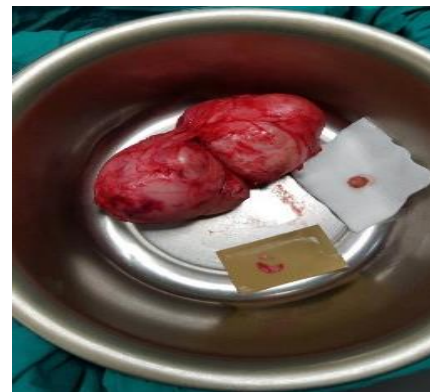
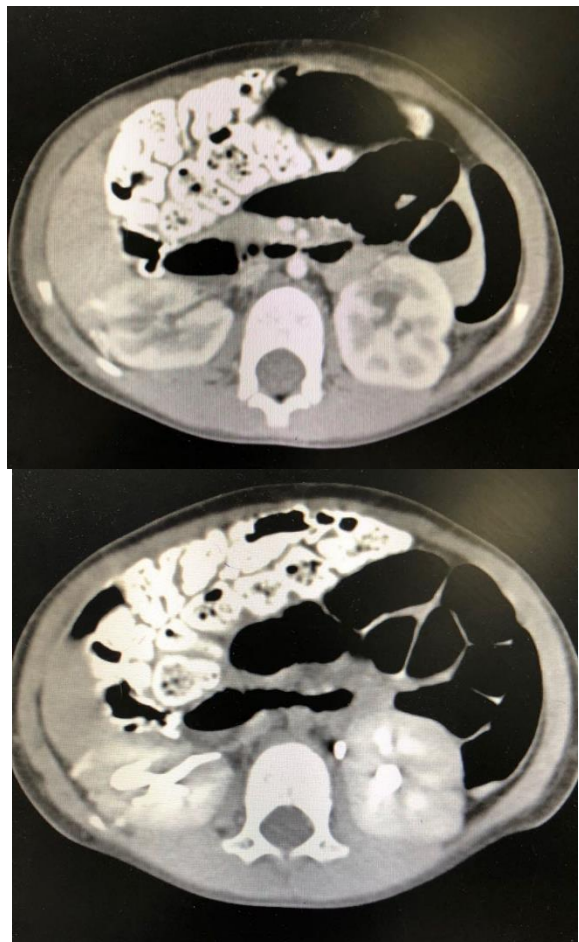


Figura 3 Masa Renal Izquierda.



Figura 4 Nefrectomía parcial derecha, se logra conservar 2/3 unidad renal**Figura 5** Último control de tomografía, con ambas unidades renales, adecuada excreción sin resines recidivantes.

DISCUSIÓN

El protocolo COG actual para pacientes con BWT recomienda la quimioterapia neoadyuvante con VCR, DOX y dactinomicina, seguido de repetición de imágenes a las 6 semanas. [7] Si el tumor se reduce en un 50% o más, se realiza un NSS; de lo contrario, se realiza una biopsia bilateral seguida de quimioterapia adicional hasta un máximo de 12 semanas. El objetivo de CPN es preservar el tejido renal funcional máximo con la extirpación completa del tumor, con buenos resultados oncológicos y adecuada función renal.

La insuficiencia renal es una complicación significativa del tratamiento del tumor de Wilms en el 5% con enfermedad bilateral. La cirugía preservadora de nefronas (CPN) se recomienda después de la quimioterapia neoadyuvante. Sin embargo, no existe mucha evidencia de la CPN en la enfermedad recurrente. En nuestro hospital de 5 casos de TW bilateral tratados con nefrectomía parcial, este es el segundo caso de nefrectomía preservadora de nefrona en enfermedad recurrente. En la literatura (4), una

serie presentada de 36 niños con tumor de Wilms bilateral HF, ocho pacientes (22%) fueron sometidos a NSS repetida por enfermedad recurrente manteniendo adecuada función de la unidad renal reintervenida.

Otra complicación que debemos considerar en los pacientes con TW bilateral es que una reducción significativa de nefronas se asocia con desarrollo de hipertensión renal e insuficiencia renal progresiva. Hubertus J, et al [10] en una serie de 22 pacientes con TWB indicó que ocho pacientes (66,7%) tuvieron hipertensión renal después de una nefrectomía parcial unilateral más contralateral total, pero solo 2 (20%) después de la nefrectomía parcial bilateral ($p = 0,043$). En nuestro caso solo recibió manejo con antihipertensivos por 6 meses.

CONCLUSIÓN

La incidencia de falla renal en casos de TW bilateral sincrónico como nuestro caso y metacrónico es significativa, siendo causa de diálisis y trasplante renal en algunos casos.

El avance en los estudios de imágenes, tratamiento con quimioterapia y el manejo multidisciplinario ha logrado avances significativos en el tratamiento del Tu de Wilms bilateral. La cirugía preservadora de nefrona de ambas unidades renales, también en los casos de recurrencia tumoral es una opción segura y con buenos resultados oncológicos en pacientes seleccionados.

BIBLIOGRAFÍA

- 1- Cozzi, D.A., Zani, A. Nephron-sparing surgery in children with primary renal tumor: Indications and results. *Seminars in Pediatric Surgery* 2006; 15:3-9. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2005.11.002>
- 2-Sulkowski J, Kolon T, Mattei P. Nephron-sparing partial nephrectomy for bilateral Wilms' tumor. *J Pediatr Surg* 2012;47:1234-8. [PUBMED] <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.03.032>
- 3-Kieran K, Davidoff AM. Nephron-sparing surgery for bilateral Wilms tumor. *Pediatr Surg Int* 2015;31:229-36. [PUBMED]. <https://doi.org/10.1007/s00383-015-3668-1>
- 4-Vujanic, G.M., Sandstedt, B. The pathology of Wilms'tumor (nephroblastoma) : the International Society of Paediatric Oncology approach. *J. Clin Pathol* 2010; 63:102/09. <https://doi.org/10.1136/jcp.2009.064600>
- 5-Castellino SM, Martinez- Borges AR, McLean TW: Pediatric Genitourinary Tumors. *Curr Opin Oncol* 21: 271-283. 2009. <https://doi.org/10.1097/CCO.0b013e328329f201>
- 6-Kieran K1, Williams MA2, McGregor LM3, Dome JS4, Krasin MJ5, Davidoff AM6 Repeat nephron-sparing surgery for children with bilateral Wilms tumor. *J Pediatr Surg.* 2014 Jan;49(1):149-53. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.09.048>
- 7- Harel M, Makari JH, Ferrer FA., Jr *Oncology: The role of partial nephrectomy in Wilms tumor.* *Curr Urol Rep.* 2013;14:350-8. [PubMed]. <https://doi.org/10.1007/s11934-013-0330-0>
- 8- Vanden Berg, Rand N. Wilcox et al. "Nephron-Sparing Surgery for Wilms Tumor: A Systematic Review." *Urologic oncology* 34.1 (2016): 24-32. [PubMed]. <https://doi.org/10.1016/j.urolonc.2015.07.003>
- 9- Kieran K, Williams MA, Dome JS, et al. Margin status and tumor recurrence after nephron-sparing surgery for bilateral Wilms tumor. *J Pediatr*

Surg. 2013; 48:1481. [PubMed: 23895958].
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.02.033>

<https://doi.org/10.1016/j.juro.2014.07.116>

10- Hubertus J, Günther B, Becker K, et al. Development of hypertension is less frequent after bilateral nephron sparing surgery for bilateral Wilms tumor in a long-term survey. J Urol 193(1), 262-266.[PubMed].

Copyright (c) 2018 Celeste Alston; C. Marín; T. Ortega; J. Boyd; R. Policart; B. Dobras.



Este texto está protegido por una licencia [Creative Commons 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

Usted es libre para Compartir —copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato— y Adaptar el documento —remezclar, transformar y crear a partir del material— para cualquier propósito, incluso para fines comerciales, siempre que cumpla la condición de:

Atribución: Usted debe dar crédito a la obra original de manera adecuada, proporcionar un enlace a la licencia, e indicar si se han realizado cambios. Puede hacerlo en cualquier forma razonable, pero no de forma tal que sugiera que tiene el apoyo del licenciante o lo recibe por el uso que hace de la obra.

[Resumendelicencia](#) - [Textocompletodelalicencia](#)