

Tumor de Wilms: Cirugía de rescate renal en Pediatría

José Luis Quintero-Curiel ¹,
Edna Zoraida Rojas-Curiel ², José Vigil-Pinacho³

¹Cirujano Pediatra Oncólogo, Jefe del Servicio de Oncocirugía Pediátrica

² Cirujano Pediatra en Adiestramiento en Oncocirugía Pediátrica

³Residente de Sexto año de Cirugía Pediátrica

Unidad Médica de Alta Especialidad “LA RAZA”. Instituto Mexicano del
Seguro Social. Ubicado en Jacarandas Esq. Vallejo s/n, CP: 02790
Delegación Azcapotzalco, México, D.F.

Solicitud de sobretiros: Dr. José Luis Quintero Curiel.
Unidad Médica de Alta Especialidad “LA RAZA”. Instituto Mexicano del Seguro
Social Calzada Vallejo y Jacarandas s/n Del. Azcapotzalco, México D.F.
Email. jlquinte@prodigy.net.mx

Resumen

Introducción: El tumor de Wilms es el tumor abdominal pediátrico más frecuente en nuestro medio. La cirugía de rescate renal es una alternativa para pacientes en estadios avanzados de la enfermedad. La cirugía de rescate renal en pacientes con afectación avanzada o bilateral de los mismos, puede mantenerlos libres de enfermedad tumoral en el parénquima renal residual sin tener afección grave de la función renal.

Material y Métodos: Se realizó un estudio durante el período de Enero del 2002 a Diciembre del 2004. Previo al procedimiento se les biopsió y se administró esquema de quimioterapia. Se consideró como cirugía exitosa si el reporte de patología demostraba bordes quirúrgicos libres de enfermedad.

Resultados: Se incluyeron 5 pacientes con el diagnóstico de tumor de Wilms. La edad de los pacientes varió de 24 a 35 meses con una media de 31.5 meses. No se presentaron complicaciones durante el trans y post quirúrgico. Durante un período de 5 a 24 meses, los pacientes se encuentran libres de enfermedad en el parénquima renal residual y sin la necesidad de uso de diálisis peritoneal.

Discusión: En estadios avanzados del tumor de Wilms, la cirugía de rescate renal, es una opción en el manejo quirúrgico.

Palabras clave: Tumor de Wilms; Cirugía de rescate renal; Enfermedad tumoral.



Wilms tumor: Kidney Surgery Pediatrics rescue

Abstract

Introduction: Wilms' tumor is the abdominal tumor pediatric more frequent in our midst. The surgery of rescue renal is an alternative for patients with advanced stage of the disease. The surgery of rescue renal failure in patients with affection advanced or bilateral of them, you can keep them free from disease tumor in the renal parenchyma residual without having condition serious kidney function.

Material and Methods: a study was conducted during the period from January 2002 to December 2004. Prior to the procedure will be biopsy and administered scheme of chemotherapy. It was considered as successful surgery if the report of pathology showed edges surgical disease free.

Results: included 5 patients with the diagnosis of Wilms' tumor. The age of patients ranged from 24 to 35 months with an average of 31.5 months. There were no complications during the trans and post surgical. During a period of 5 to 24 months, patients are free of disease in the renal parenchyma residual and without the need to use of peritoneal dialysis.

Discussion: In stadiums advanced in the Wilms' tumor, the surgery rescue renal, is an option in the surgical management.

Index Words: Wilms' Tumor Surgery; Rescue renal; Tumoral Disease.

Introducción

El tumor de Wilms, es el tumor intraabdominal más frecuente en la edad pediátrica en nuestro medio. El 98% de los casos son esporádicos y de estos sólo el 5% se presenta como enfermedad bilateral. La presentación típica es la presencia de masa abdominal.¹

La sobrevida de los pacientes a cinco años es del 90%. Existe una correlación entre el grado de tumor, estadio del tumor y el rango de sobrevida.²

El diagnóstico de tumor de Wilms se realiza mediante estudios de imagen, siendo el principal la tomografía computarizada (TC).

En nuestro medio se realiza la estadificación del tumor de Wilms mediante la clasificación del Nacional Tumor Wilm's Study Group (NWTSG).³

Esta entidad tiene dos tipos de presentación; sincrónica y metacrónica.

Se define como sincronía cuando existe tumor bilateral que al momento del diagnóstico presenta manifestación clínica en ambas unidades renales.

Un tumor metacrónico es cuando existe tumor bilateral originalmente, sin embargo, la bilateralidad se manifiesta dentro de los 24 meses

del diagnóstico inicial; si rebasa este período de tiempo se denomina metástasis.

El tratamiento del tumor de Wilms se basa en dos fases: cirugía seguida de quimioterapia o quimioterapia seguida de cirugía, la cual dependerá del estadio de la enfermedad al momento del diagnóstico.⁸

La cirugía juega un rol muy importante para el manejo de esta entidad patológica.

El tratamiento quirúrgico tradicional de los pacientes con tumor de Wilms en estadio I y II ha sido la nefrectomía radical, seguido de un régimen de quimioterapia.

En los estadios III, IV y V, ha sido la biopsia percutánea o abierta, seguido de régimen de quimioterapia y finalmente la realización de nefrectomía radical.

En pacientes con estadio V (sincrónico o metacrónico) de la enfermedad en quienes se realiza nefrectomía radical, se observa mayor propensión a presentar insuficiencia renal, secundaria a la ausencia de ambas unidades renales.¹⁰

Aún no existe algún marcador específico que nos indique cuales pacientes desarrollarán tumor metacrónico durante la evolución de la enfermedad.



Sin embargo, hay un grupo de pacientes que presentan síndromes asociados a enfermedad bilateral, como son el caso de los Síndromes de Denys-Drash y Beckwith-Wiedemann.⁷

Se han propuesto alternativas para el manejo quirúrgico de estos pacientes con afección bilateral, que nos permitan mantenerlos libres de enfermedad tumoral y con adecuada función renal.

Existen reportes en la literatura en adultos con carcinoma renal, donde la cirugía de rescate renal es un tratamiento seguro y efectivo.

Se refieren como indicaciones: riñón único, tumor bilateral, tamaño del tumor y enfermedad sistémica que puede poner en riesgo la función renal.¹⁵

Por lo cual consideramos que en los pacientes pediátricos, la cirugía de rescate renal es una opción para el manejo del tumor de Wilm's cuando existe enfermedad bilateral y en aquellos que tienen riesgo elevado de presentar tumor metacrónico o patología renal agregada, así como en pacientes con tumores unilaterales benignos o de bajo riesgo.¹¹

La cirugía de rescate renal puede mantener al paciente libre de enfermedad oncológica y con adecuada función renal, la cual se ve afectada en casos de nefrectomía bilateral resultado de un tumor de Wilms metacrónico o como consecuencia de un traumatismo renal.

El objetivo de este trabajo es reportar nuestra experiencia en la realización de cirugía de rescate en pacientes con tumor de Wilms en estadios avanzados de la enfermedad, demostrando que la cirugía de rescate renal mantiene al paciente libre de enfermedad en el parénquima residual sin tener afección de la función renal.¹⁶

Material y Métodos

Se realizó un estudio retrospectivo, transversal y descriptivo, en el Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza" de la Unidad Médica de Alta Especialidad "La Raza", en el Servicio de Oncocirugía Pediátrica, en el periodo comprendido de Enero del 2002 a Diciembre del 2004.

Se incluyeron a los pacientes sometidos a rescate renal con diagnóstico histopatológico por biopsia de tumor de Wilms; en estadios IV y V de acuerdo a la clasificación de NWTS.

La estadificación se realizó mediante TC abdominal y radiografía simple de tórax.

Los pacientes recibieron manejo con quimioterapia para citoreducción por períodos de cuatro a seis semanas.

Si presentaban disminución de la tumora-ción respetando 2/3 del parénquima y el hilio de la unidad renal afectada se decide la planeación de cirugía de rescate renal.

Describimos la edad y estadio al momento de la cirugía, la presencia de complicaciones o defunciones durante y posterior al procedimiento quirúrgico.

Se consideró cirugía de rescate renal exitosa si el reporte de patología confirmaba la presencia de bordes quirúrgicos libres de enfermedad tumoral.

Posterior al evento quirúrgico se dio seguimiento a los pacientes por medio de la consulta externa, realizándose ultrasonidos bimestrales para vigilar la presencia de enfermedad.

Si existía sospecha de recaída de la enfermedad en el sitio de lecho quirúrgico, se realizó TC para confirmar o descartar actividad tumoral.

Así como también se describió si los pacientes requirieron o no el uso de diálisis peritoneal durante el transcurso de la evolución de la enfermedad.

Técnica quirúrgica: Bajo anestesia general balanceada, con el paciente en posición supina, se realizó incisión hemi-Chevron en el lado que se encuentra la lesión, se incide por planos hasta llegar a cavidad, se realiza maniobra de Cathel.

Posteriormente se realiza levantamiento de colon, se localiza y se abre la fascia de Gerotta, se disecciona y se refiere el hilio renal, después se realiza pinzamiento manual del riñón previamente se delimita la lesión y en el sitio que macroscópicamente se observa libre de tumoración renal se inicia la resección de la lesión mediante el uso de bisturí armónico o electrocauterio.

Una vez que se logra la resección completa se procede a realizar colocación de puntos hemostáticos (puntos de colchonero protegidos con Gelfoam) con catgut crómico 2=0 en el parénquima renal.

Una vez que se completaba la colocación de los puntos hemostáticos se retiró el pinzamiento, con cierre de los cálices renales con vycril 5-0 y se procede a aplicar sellador de fibrina humana, se verifica hemostasia, y se procede al cierre por planos de la cavidad.



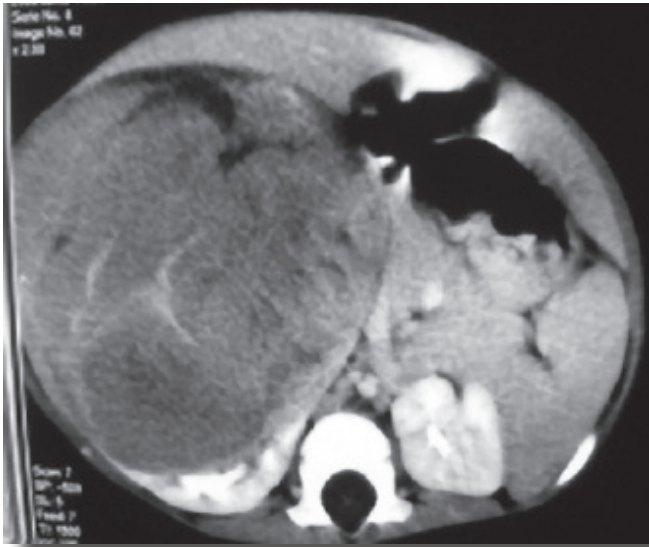


Foto 1

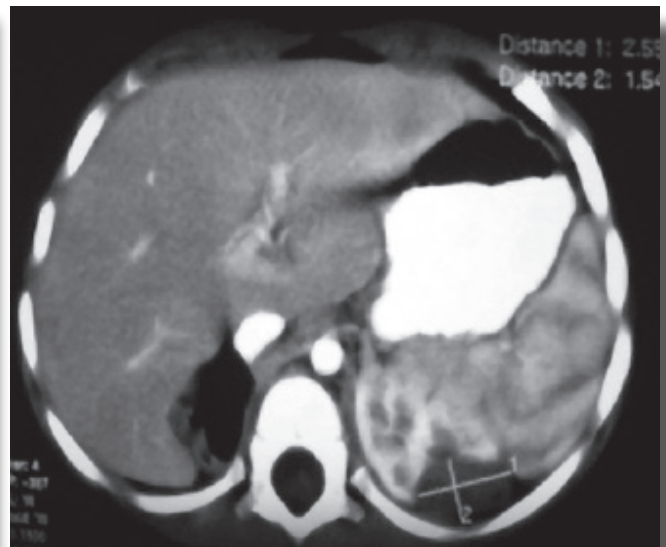


Foto 2

Análisis estadístico: Descriptivo.

Resultados

Nuestro estudio incluyó a cinco pacientes, de los cuales tres fueron del sexo masculino (60%) y dos del sexo femenino (40%), con una edad al momento del procedimiento quirúrgico entre 24 y 35 meses de edad, con una media de 31.5 meses.

Un paciente se encontró en estadio IV (20%) y los cuatro restantes como estadio V metacrónico (80%) (Foto 1 y 2).

Todos los pacientes recibieron régimen de quimioterapia por períodos de cuatro a seis semanas presentando disminución de la masa tumoral, misma que se observa en TC, limitando

la lesión a un segmento del riñón respetando más del 60% de la masa renal y el hilio de la unidad afectada (Foto 3).

Durante el procedimiento quirúrgico se encontró que todas las lesiones tumorales se encontraban confinadas a un solo polo renal y el hilio estaba libre de enfermedad macroscópicamente, por lo que se decide llevar a cabo la cirugía de rescate.

No hubo complicaciones o defunciones durante el procedimiento quirúrgico.

Se enviaron las muestras a estudio histopatológico donde se reportaron los bordes quirúrgicos libre de enfermedad en los cinco casos (100%).

Durante el seguimiento, se observó que en cuatro pacientes (80%) su evolución ultrasonográfica ha sido satisfactoria sin tener datos de actividad tumoral.

En una paciente (20%) con enfermedad metacrónica se observaron datos sugestivos de lesiones metastásicas a los cuatro meses de la cirugía en hígado mediante ultrasonido por lo que se le realizó TC, que confirma la presencia de probables lesiones metastásicas (Foto 4), motivo por el cual se decide someter a nueva laparotomía exploradora donde se observan múltiples abscesos hepáticos, los cuales se consideraron secundarios a la inmunosupresión inducida por la quimioterapia.

Se revisó la unidad renal rescatada observándose el lecho quirúrgico libre de actividad tumoral.

Durante el período de vigilancia de nuestros pacientes, ninguno de ellos ha requerido manejo con diálisis peritoneal.

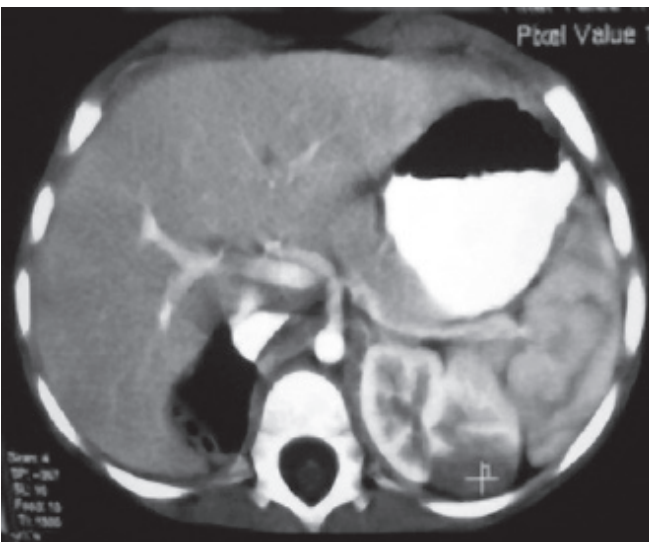


Foto 3



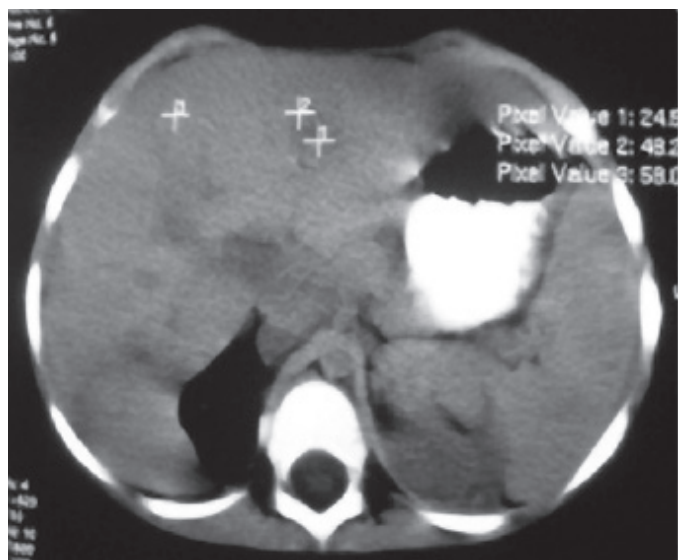


Foto 4

Discusión

Esta perfectamente establecida la utilidad de la nefrectomía en pacientes con Tumor de Wilms, sin embargo, ante la presencia de un tumor metacrónico, es decir que se presente neoplasia en el lado contralateral a la lesión durante la vigilancia se hace necesario sistematizar al paciente para ofrecerle alternativas que permitan preservar parénquima renal funcional libre de enfermedad oncológica.

Una alternativa en el tratamiento de estos pacientes es llevarlo a citoreducción mediante tratamiento con biopsia y quimioterapia para posteriormente ofrecerle rescate renal.

Con los avances en la tecnología de los estudios de imagen es posible determinar el tamaño y extensión de la lesión.

Considerando de gran utilidad contar y realizar los estudios de gabinete, ya que en nuestros pacientes se tuvo la oportunidad de planear el procedimiento de rescate cuando se observaba una lesión delimitada a un solo segmento del riñón, respetando más del 60% del parénquima renal y el hilio.

La aplicación de quimioterapia previo a la cirugía de rescate renal ha demostrado ser de gran utilidad para disminuir las dimensiones de la lesión tumoral, y así poder tener una mayor posibilidad de realizar el rescate de la unidad renal afectada de manera exitosa.^{8,11,14}

Los pacientes que sometimos a cirugía de rescate, recibieron esquema de quimioterapia preoperatoria, teniendo una respuesta favorable con disminución de la lesión oncológica.

En múltiples estudios realizados a nivel mundial se comentan la presencia de complicaciones durante y después a la realización del procedimiento de rescate, siendo las principales: sangrado, lesión del hilio renal, formación de urinomas, fuga de orina y deterioro en la función renal.^{15,16}

En la realización de nuestros procedimientos no presentamos ninguna complicación, ya que consideramos, que si el procedimiento se realiza de manera cuidadosa, con el material adecuado, y por manos de un cirujano experimentado, el riesgo de complicaciones disminuye de manera considerable.

Existen factores relacionados para la recurrencia local en el tumor de Wilms siendo los principales la presencia de anaplasia difusa, una resección incompleta del tumor y la presencia de micrometástasis.⁹

En el periodo que hemos mantenido a nuestros pacientes en vigilancia ninguno de ellos ha presentado recaída en el sitio del lecho quirúrgico, esto lo relacionamos a que el estudio histopatológico reporta bordes quirúrgicos libres de enfermedad, así como, la ausencia de anaplasia.

En la cirugía de rescate renal, cuando se preserva más de un 60% del parénquima, se ha descrito que presentan una función renal adecuada, tomando este concepto, el realizar una cirugía de rescate en los pacientes con tumor de Wilms en estadios avanzados, puede beneficiarlos más, si la alternativa es la nefrectomía bilateral.¹⁰

En nuestra experiencia a los pacientes que sometimos a procedimiento de rescate, se les conservó más de las 2/3 partes de su parénquima, presentando una función renal residual adecuada, que los ha mantenido libres de manejo renal sustitutivo (diálisis peritoneal).

La cirugía de rescate renal es una gran opción de manejo en aquellos pacientes que presentan tumor de Wilms en estadios avanzados, y es factible llevarla a cabo bajo los siguientes lineamientos:

- 1) Un monitoreo adecuado mediante estudios de imagen;
- 2) Si el tumor presenta una respuesta favorable a los esquemas de quimioterapia;
- 3) Y si el procedimiento es bien planeado y realizado por manos de un cirujano experimentado, estos niños tienen la oportunidad de presentar una evolución libre de enfermedad sin tener afección de la función renal, lo que conlleva a una mejor calidad de vida y una mayor sobrevida.

Referencias

1. Ritchey ML. Wilm's tumor. In: Belman AB, King LR, Kramer SA, editors. *Clinical pediatric Urology*. 4th ed London: Martin Dunitz; 2002: 1269-89.
2. Jenkner A, Camassei FD, Boldrini R, de Sio L, Rava L, Bosman C, Boligno C. 111 renal neoplasm of childhood: a clinicopathologic study. *J Ped Surg* 2001; 361: 522-7.
3. McHugh K, Pritchard J. Problems in the imaging of three common pediatric solid tumors. *Eur J Radiol* 2001; 2001; 37: 72-8.
4. Skoldenberg EG, Jakobson A, Elvin A, Sanstedt B, Lackgren G, Christofferson RH. Pretreatment ultrasound-guided cutting needle biopsies in childhood renal tumors. *Med Pediatr Oncol* 1999; 32: 283-9.
5. Rohrschneider WK, Weirich A, Rieden K, Darge K, Troger J, Graf N. US, CT and MR imaging characteristics of nephroblastomatosis. *Pediatr Radiol* 1998; 28: 435-43.
6. Vujanic GM, Sanstedt B, Harms D, Kelsey A, Leuschner I, de Kraker J. SIOPNephroblastoma Scientific Committee. Revised International Society of Pediatric Oncology working classification of renal tumor tumors in childhood. *Med Ped Oncol* 2002; 38: 79-82.
7. Porteus MH, Narkool P, Neuberger D, Guthrie K, Breslow N, Grenn DM, Diller L. Characteristics and outcome of children with Beckwith-Wiedeman syndrome and Wilm's tumor: a report from de National Wilm's Study Group. *J Clin Oncol* 2000; 18: 2026-31.
8. Tournade MF, Com-Nougue C, de Kraker J, Ludwig R, Rey A, Burger JM, et al. International Society of Pediatric Oncology Nephroblastoma Trial and Study Committee. Optimal duration of preoperative therapy in unilateral and nonmetastatic Wilm's tumor in children older 6 months: results of de Ninth International Society of Pediatric Oncology Wilm's Tumor Trial and Study. *J Clin Oncol* 2001; 19: 488-500.
9. Shamberger RC, Guthrie KA, Ritchey ML, Haase GM, Takashima J, Beckwith JB, et al. Surgery-related factors and local recurrence of Wilm's tumor in National Study 4. *Ann Surg* 1999; 229: 292-7.
10. Coopoe CS, Jaffe WI, Huff DS, Canning DA, Zderic SA, Meadows AT, et al. The role of renal procedures for bilateral Wilm's tumor: a 15-year review. *J Urol* 2000; 163: 265-8.
11. DA Cozzi, A Schiavetti, F Morini, MA Castello, and F. Cozzi. Nephron Sparing Surgery for Children Primary Renal Tumor in Children. *J Ped Surg* 2001; 36-2: 362=365.
- 12.-McNeil, Jacob C, Langer, Choyke, R de Baun. Feasibility of Partial Nephrectomy for Wilm's Tumor in children With Beckwith-Wiedemann Syndrome Who Have Been Screened With Abdominal Ultrasonography. *J Ped Surg* 2002; 37-1: 57-60.
- 13.-Fuchs J, L Wunsch, P Flemming, P Wein, and Mildenerger. Nephron Sparing Surgery in Synchronous Bilateral Wilm's. *J Ped Surg* 1999; 34-10: 1505-1509.
- 14.-Haecker, Dietrich, Harms, Buerger, Graf. Partial nephrectomy for unilateral Wilm's tumor: Results of Study SIOP 93-01/GPOH. *J of Urol* 2003; 170: 939-944.
- 15.-Bradley C, Leibovich, L. Blute, C. Cheville, M Lohse. L Weaver and Zincke. Nephron Sparing Sugery for Appropriately Selected Renal Cell Carcinoma Between 4 and 7 cm Results in Outcome Similar to radical Nephrectomy. *J of Urol* 2004; 171: 1066-1070.
- 16.-Lnni K, Urban C, Lackner H, Hollwarth ME. Nephron Sparing procedures in 11 patients with Wilm's tumor. *Pediatr Surg Int*. 2003 19 (6): 457-62.

