

INFORME DE CASO

Nefroblastoma renal en adultos. Presentación de un caso

MSc. Dra. Esther Gilda González Carmona

Dr. Oscar Bonilla Oliva

Dr. Marcos Chaviano Hernández

Hospital Clínico Quirúrgico “Arnaldo Milián Castro”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

RESUMEN

El nefroblastoma renal es una tumoración sólida común en la infancia que tiene una incidencia anual de 7.8 por millón de niños menores de 15 años, con una edad máxima de aparición en el tercer año de vida; su incidencia en adultos es extremadamente rara y se estima en el 1% del total de los nefroblastomas -un aproximado de 250 casos informados en la literatura-, su pronóstico es más desfavorable que en el niño pues, habitualmente, presenta un tipo histológico más maligno y un estadio clínico más elevado y el escaso número de casos impide una valoración adecuada del tratamiento. Se presenta un paciente de 37 años de edad en el que hace 17 años, en estudios realizados por pérdida de la visión e hipertensión arterial, se determinó padecía un tumor renal -por el resultado anatomopatológico resultó un tumor de Wilms-, con una supervivencia libre de recidiva, así como con una recuperación total de los síntomas que lo llevaron a su diagnóstico.

Palabras clave: tumor de Wilms, adulto

ABSTRACT

Renal nephroblastoma is a solid tumor common in childhood that has an annual incidence of 7.8 per million children under 15 years of age, with a peak age of onset in the third year of life. Its incidence in adults is extremely rare and is estimated in 1% of the total number of nephroblastomas –about 250 cases reported in the literature. Its prognosis is more unfavorable than in children because it usually has a more malignant histological type and a higher clinical stage. In addition, the low number case prevents a proper assessment of treatment. The case of a 37-year-old patient is reported. Seventeen years ago, in studies conducted due to vision loss and hypertension, it was determined that he suffered from a kidney tumor, the pathological result showed it was a Wilms tumor. He has had a survival free of recurrence, and a full recovery from the symptoms that led to the diagnosis.

Key words: Wilms tumor, adult

El nefroblastoma infantil, denominado tumor de Wilms, es el tumor renal más frecuente en la infancia: supone más del 80% y entre el 0.5 y el 0.8% de los ingresos infantiles. Es el quinto tumor infantil en incidencia y el primero de los tumores sólidos abdominales infantiles,¹ el 21% se diagnostican antes del primer año y el 50% antes de los tres y la edad media para el diagnóstico es de 3.6

años, con una relación varón/hembra de 0.78/1.² En contraposición a la alta frecuencia de su presentación en la infancia la aparición del tumor de Wilms en la etapa adulta no deja de ser anecdótica: su incidencia en adultos es extremadamente rara y se estima en el 1% del total de los nefroblastomas,^{2,3} con un total de 300 casos informados en la literatura; en esta edad afecta por igual a hombres y mujeres, con preferencia en la tercera década de la vida.⁴

Hasta 1930 la supervivencia rondaba el 30% y estaba basada, exclusivamente, en la intervención quirúrgica; en 1950 Friedlander introdujo la radioterapia, en 1954 se comenzó a emplear la actinomicina D y en 1963 la vincristina, lo que marcó hitos importantes que elevaban la supervivencia de este tipo peculiar de tumor maligno y, en la actualidad, Farber anuncia una supervivencia del 83% mediante el tratamiento multidisciplinario.⁵

La estadificación preoperatoria es similar a la del carcinoma renal de células claras. Ningún estudio por imágenes puede distinguir al tumor de Wilms del carcinoma renal de células claras porque ambos pueden estar hipo, hiper o avascularizados. Los pulmones son el sitio más común de aparición de metástasis, que puede afectar también al hígado, al hueso, a la piel, al colon y al riñón contralateral. La evaluación en el preoperatorio de las metástasis es igual a la que se realiza en otras neoplasias.

El National Wilms Tumor Study (NWTS) incluye los siguientes estadios:⁶

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

II- Tumor se extiende a través de la cápsula perirrenal pero fue completamente extirpado. Puede haber siembra local combinada al flanco o el tumor pudo haber sido biopsiado. Los vasos extrarrenales pueden contener trombos de tumor o pueden estar infiltrados por este.

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

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

V- Compromiso renal bilateral en el momento del diagnóstico.

Su origen es embrionario³ y se desarrolla a partir del blastema metanéfrico primitivo.²⁻⁷ El criterio diagnóstico anatomo-patológico exige la presencia de células blásticas y estructuras embrionarias tubulares o glomerulares sin evidencia de hipernefroma.² Es un tumor habitualmente solitario y frecuentemente encapsulado, que crece por expansión, en el que la necrosis y la hemorragia son fenómenos frecuentes y en un 20% de los casos invade la vena renal.

Kilton⁸ estableció los criterios a seguir para considerar un tumor de Wilms como del adulto: la edad -mayor de 15 años-, la presencia de neoplasia renal primaria en ausencia de elementos glandulares maduros de carcinoma de células renales

y la confirmación histológica de componente celular primitivo blastematoso y de estructuras embrionarias tubulares o glomerulares.

La presentación clínica más frecuente del nefroblastoma es:

- | | |
|-----------------------|-----------------------------|
| - Masa abdominal 50% | - Hematuria 25% |
| - Dolor abdominal 30% | - Hipertensión arterial 40% |

En el adulto los síntomas son inespecíficos, pueden ser variables y presentarse como en cualquier otra tumoración renal; hasta el 25% de los casos presentan ya al diagnóstico metástasis, de preferencia pulmonares y, en el 30%, diseminación ganglionar locorregional.⁴ En el 15% de los casos presentan anomalías congénitas asociadas⁹ (aniridia, síndrome de Beck With-Wiedemann), así como neoplasias secundarias. El tratamiento del nefroblastoma consiste en la combinación de la intervención quirúrgica, la quimioterapia y la radioterapia; la nefrectomía parcial queda reservada para tumores bilaterales o en caso de un diagnóstico establecido en las fases iniciales.¹⁰

En relación al pronóstico el 90% sobreviven cuatro años después del diagnóstico. Comparativamente, el adulto con tumor de Wilms tiene, de forma significativa, mucho peor pronóstico¹⁰ que el niño para cualquier estadio o histología, hay estudios que reflejan solo un 20% de pacientes libres de la enfermedad a los tres años del tratamiento frente a un 80% en la infancia; el pronóstico⁶ es peor que el del carcinoma de células renales. La extensión tumoral se produce por la vía hemática y la linfática, de modo que hasta un 25% de los adultos presentan metástasis, sobre todo pulmonares, en el momento del diagnóstico y cerca de un 30% tienen afectación ganglionar regional. No se conoce la explicación para este peor pronóstico respecto al niño pero parece multifactorial pues, a pesar de que la neoplasia se diagnostica en estadios III o IV, en más de un 50% de los adultos⁷ las diferencias se mantienen cuando se compara por estadios.² Tampoco se ha aclarado si puede tener relación con un mayor porcentaje de adultos con tumor histológicamente desfavorable, puesto que no hay diferencias microscópicas aparentes⁷ con el tumor infantil ni en su procedencia embriológica.

Los criterios diagnósticos y de tratamiento son, en el adulto, exactamente iguales que en la infancia; sin embargo, tienen peor pronóstico debido a una mayor frecuencia de estadios avanzados y al alto índice de recidivas, así como a una pobre respuesta al tratamiento; solamente el 20% de los pacientes adultos permanecen libres de dolencia a los tres años comparados con el 90% en niños, por lo que se recomienda un tratamiento agresivo de entrada.

Se presenta un paciente adulto que padece un nefroblastoma renal con la particularidad de una evolución satisfactoria.

PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

Paciente del sexo masculino, de 20 años de edad, raza blanca, procedencia rural, estado civil casado y oficio obrero agrícola que comenzó con fiebre de 39 a 40 grados centígrados, escalofríos, náuseas, vómitos, cefaleas y dolores articulares

que dificultaban la marcha, además tenía los ojos rojos y las orinas oscuras. Estos síntomas fueron interpretados como una sepsis urinaria, llevó tratamiento con sulfaprin y mejoró, hasta días después que comenzó con dolor al movimiento de los globos oculares de ambos ojos y pérdida de la visión (visión borrosa, no podía definir el objeto), por lo que fue ingresado en el Servicio de Oftalmología del Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro" con el diagnóstico de papilitis bilateral. El fondo de ojo mostró:

- Papilas hiperémicas con borramiento de los bordes
- Edema peripapilar
- Venas algo dilatadas y tortuosas

Dicho cuadro se acompañaba de cifras elevadas de tensión arterial.

Otros estudios revelaron los siguientes resultados:

- Parcial de orina: 10 a 11 hematíes por campo
- Hemograma: normal
- Creatinina: normal
- Rayos X de tórax: normal
- Electrocardiograma: normal

Se repitieron el fondo de ojo y el resto de los exámenes oftalmológicos y se concluyó como una neurorretinitis.

Se le indicaron un ultrasonido abdominal renal que proporcionó como resultado: gruesa imagen tumoral compleja que mide 73x55mm de diámetro con áreas de necrosis en su interior, con compresión del grupo calicial superior y desplazamiento de dicho riñón hacia abajo, cuadro sonográfico compatible con un tumor renal necrosado; resto del estudio normal; un rayos X urograma descendente: riñón derecho aumentado de tamaño a expensas del polo superior que impresionaba de aspecto tumoral, con calcificaciones centrales y peri tumorales, con signos de compresión y desplazamiento del grupo calicial superior con buena eliminación bilateral y riñón izquierdo normal y una tomografía axial computadorizada (TAC) que ofreció el siguiente resultado: a nivel del polo superior del riñón derecho se observó una imagen tumoral

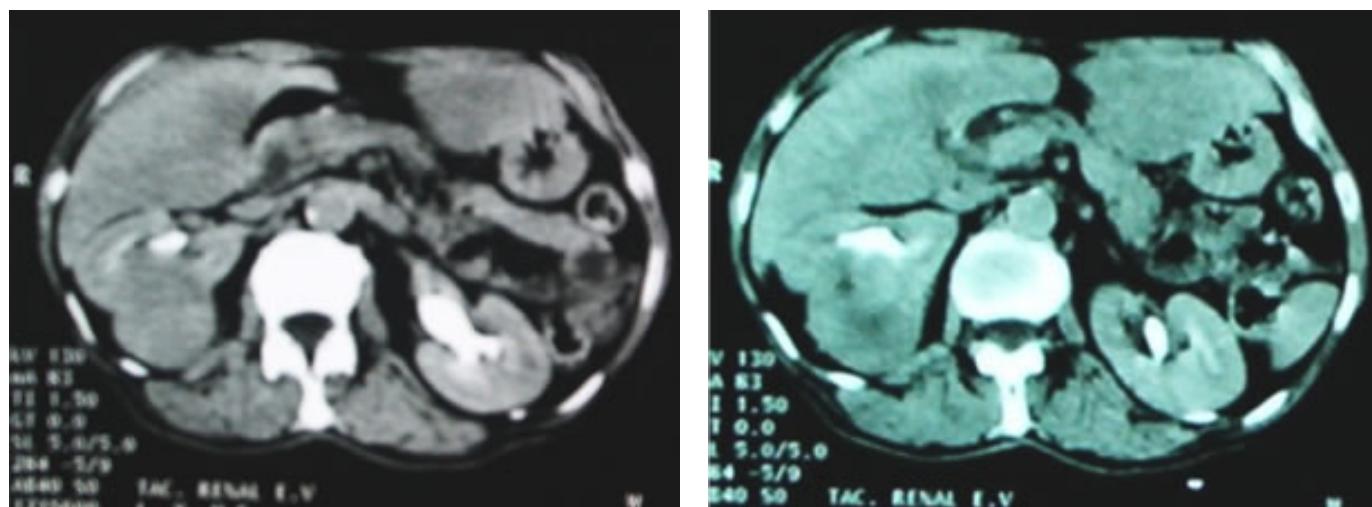


Figura 1. TAC: imagen tumoral hiperdensa de contornos irregulares

hiperdensa de contornos irregulares que comprimía la cápsula y medía 7x5cm en relación con un proceso neoformativo renal (figura 1).

Se discutió y se decidió el tratamiento quirúrgico ante la sospecha de un tumor renal derecho (hipernefroma). Se le realizó una nefrectomía radical ampliada mediante una incisión lumbar y se observó en la disección un riñón aumentado de tamaño a expensas de su polo superior, adherido a la grasa pero sin infiltrarla, por lo que con facilidad se logró su completa extirpación (figuras 2 y 3).

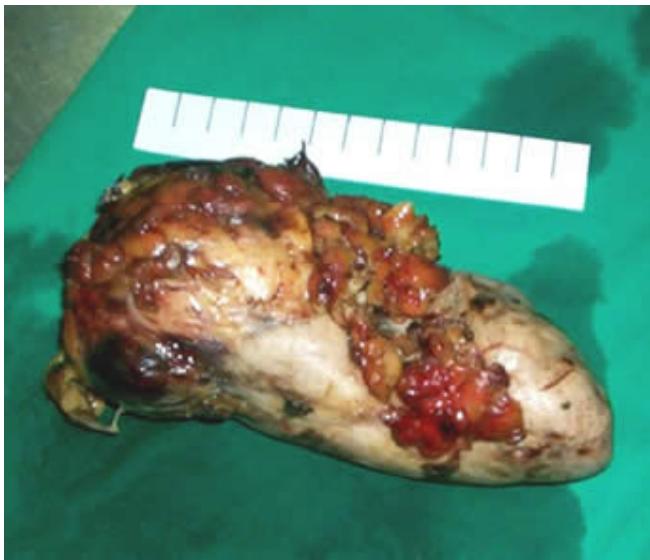


Figura 2. Pieza quirúrgica (aspecto macroscópico)

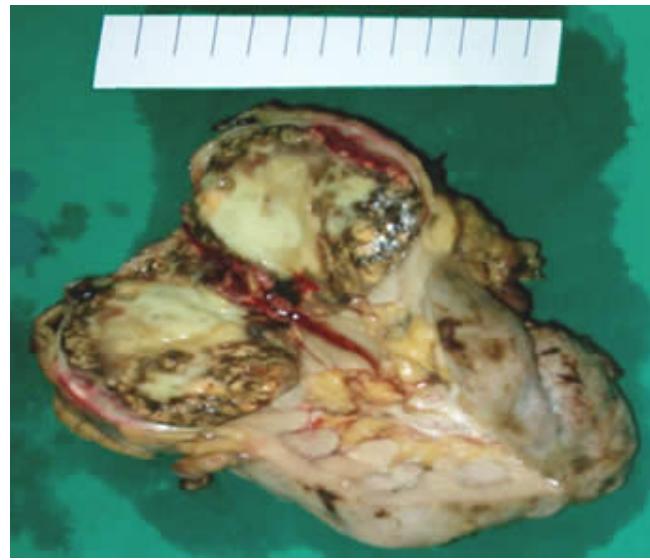


Figura 3. Pieza quirúrgica (riñón seccionado)

Se envió al Departamento de Anatomía Patológica donde, microscópicamente, observaron la presencia de un tumor de 8x9cm limitado por la cápsula y friable y, microscópicamente, áreas de necrosis y hemorragia con pequeñas células. Se concluyó como nefroblastoma monomorfo con patrón tubular bien diferenciado y estructuras glomerulares.

El enfermo evolucionó satisfactoriamente y fue egresado con ese resultado histopatológico. Fue remitido al Servicio de Oncológica del Hospital "Celestino Hernández", donde se decidió realizar tratamiento radiante y quimioterapia durante 10 semanas con vincristina 0.05mg/kg y 0.067mg/kg de dactinomicina la semanas 12, 15 y 18.

COMENTARIO FINAL

En la edad adulta este tipo de tumor propio de la infancia es extremadamente raro y, aunque estén descritas peores supervivencias y mayor agresividad, puede y debe tratarse con iguales protocolos que los empleados en la infancia y seguir cualquiera de los dos grandes grupos cooperativos existentes, el NWTS americano y el International Society of Paediatric Oncology (SIOP) europeo 1.

El tumor de Wilms es una enfermedad curable en la mayoría de los niños afectados -más del 90% sobreviven cuatro años después del diagnóstico- y su

pronóstico está relacionado no solo con la etapa de la enfermedad en el momento del diagnóstico sino con las características histopatológicas y el tamaño del tumor y la edad del paciente del tumor; además, con la estrategia del equipo multidisciplinario que lo atiende.

Durante 17 años se ha chequeado periódicamente a este paciente, con una supervivencia libre de recidiva, así como con una recuperación total de los síntomas y los signos que lo llevaron a su diagnóstico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Coppes MJ, Pritchard-jones K. Principios básicos del tumor de Wilms. Clín Urol Norteam. 2000; 27: 443.
2. Valdés Janllura I, Armas Bencomo A, Izquierdo González M, Pérez Lobaina Y, Sabatier CA, Masvidal L. Tumor de Wilms en el adulto: informe de un caso. Gaceta Mexicana de Oncología, GAMO. 2008; 7(1):19.
3. García MG, Hernández-Gancedo MC, Terés JP. Tumores renales. Pediatr Integral. 2008; XII(7):683-690.
4. Mansur RM, Piana M, Codone J, Diez M, Elizalde F, Reyes E, et al. Tumor de Wilms en paciente adulto. Reporte de un caso. Rev Arg Urol. 2005; 70(4):266.
5. Sharma MS, Ahmed MZ. Adult wilms' tumor. Saudi J Kidney Dis Transpl. 2009 Sep; 20(5):835.
6. Pérez Alonso M. Tumor De Wilms. Entrenamiento en Oncopediatría. [Internet]. 2012 [citado 4 Abr 2013]: [aprox. 7 p.]. Disponible en: http://www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/williamsoler/tema_de_revisi%D3nr.pdf
7. Kilton L, Matthews MJ, Cohen MH. Adult Wilms tumor: a report of prolonged survival and review of literature. J Urol. 1980; 124: 1-5.
8. Caicedo PSC, Perdomo AG, Sandoval DG, Betancourt CMH, Jiménez Y, Zamudio GFL, et al. Tumor de Wilms en adultos: reporte de un caso. Urol Colomb. 2012; XXI(1): 79-83.
9. Gordetsky J, Katzman P, Rashid H. Juxtarenal Wilms tumor in an adolescent. Urology. 2012 Oct; 80(4):922-4.
10. Rodríguez WRR, Valbuena JEP, Díaz CA, Estupiñán LA, Acevedo MCG, Sepúlveda YNG, et al. Tumor de Wilms en adultos: reporte de un caso y evolución clínica del paciente. Urol Colomb. 2011; XX(3):66-72.

Recibido: 4-1-13

Aprobado: 27-3-13

Esther Gilda González Carmona. Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro". Avenida Hospital Nuevo e/ Doble Vía y Circunvalación. Santa Clara, Villa Clara, Cuba. Código Postal: 50200 Teléfono: (53)(42)270000 esthergc@hamc.vcl.sld.cu