

Metastatic Wilms' tumor in young adult: case report

Tumor de Wilms metastásico en adulto joven: reporte de caso

 Josué Vázquez Arizmendi,¹  Santos Olivares Pineda,¹  Iván Meneses Morales,²  Carlos Enrique Arciniega Veja,¹ Ernesto Díaz Juárez,¹  Martín Morrugares Ixtapan,¹ Azucena Ocampo Bárcenas.^{1*}

Abstract

Clinical case: a 20-year-old male patient with type 1 obesity presents with abdominal and dorsal pain. Pathological diagnosis reported Wilms tumor (WT) stage IV. He received preoperative chemotherapy and subsequently underwent left radical nephrectomy. Currently, the patient remains asymptomatic and without evidence of recurrence 12 months after surgery.

Relevance: Wilms tumor or nephroblastoma is an uncommon pathology in the adult population with very few reported cases. The advanced stage of the disease complicates surgical and oncologic treatment.

Medical implications: currently, there are no defined guidelines for the treatment of WT in the adult population due to its low frequency and the lack of information on the strategies employed in high-specialty hospitals where these cases have been managed.

Conclusions: the therapeutic approach of WT in adults presents significant challenges, making it necessary to establish a standardized model of care and management. The partial response to chemotherapy and the appearance of new lesions indicates the possibility of requiring additional treatments, as well as strict surveillance. Systematic recording and analysis of these cases will contribute to the development of more effective therapeutic strategies for this rare clinical entity.

Keywords:

Wilms tumor, kidney, nephroblastoma

Autor de correspondencia:

*Azucena Ocampo Bárcenas. Dirección: Av. Ruiz Cortines 128-A Col. Alta Progreso, C.P. 39570. Acapulco, Guerrero, México. Correo electrónico: ocampobarcenas80@gmail.com

Citación: Vázquez Arizmendi J., Olivares Pineda S., Meneses Morales I., Arciniega Veja C. E., Díaz Juárez G. E., Morrugares Ixtapan M., et al. *Tumor de Wilms metastásico en adulto joven: reporte de caso. Rev Mex Urol.* 2024;85(2): 1-9

¹ Instituto Estatal de Cancerología “Dr. Arturo Beltrán Ortega”, Guerrero, Acapulco, México.

² Universidad Juárez del Estado de Durango, Durango, Mexico.

Recepción: 22 de noviembre de 2024.

Aceptación: 4 de mayo de 2025.



Resumen

Caso clínico: paciente masculino de 20 años, con obesidad tipo 1, presenta dolor abdominal y dorsal, el diagnóstico patológico reportó tumor de Wilms (TW) en estadio IV. Recibió quimioterapia preoperatoria y posteriormente fue sometido a nefrectomía radical izquierda. Actualmente el paciente permanece asintomático y sin evidencia de recurrencia 12 meses después de la cirugía.

Relevancia: el tumor de Wilms o nefroblastoma es una patología infrecuente en población adulta con muy pocos casos reportados. La etapa avanzada de la enfermedad complica el tratamiento quirúrgico y oncológico.

Implicaciones médicas: actualmente no hay guías definidas para el tratamiento de TW en población adulta debido a su baja frecuencia, y a la falta de información de las estrategias empleadas en centros hospitalarios de alta especialidad donde se han tratado.

Conclusiones: la conducta terapéutica de TW en adultos presenta grandes desafíos, por lo cual es necesario establecer un modelo estandarizado de atención y manejo. La respuesta parcial a la quimioterapia y la aparición de nuevas lesiones señala la posibilidad de requerir tratamientos adicionales, así como de una vigilancia estricta. El registro y análisis sistemático de estos casos contribuirán al desarrollo de estrategias terapéuticas más efectivas para esta rara entidad clínica.

Palabras clave: tumor de Wilms, riñón, nefroblastoma

Introducción

El nefroblastoma o tumor de Wilms (TM) es una neoplasia rara con una incidencia baja, presentándose anualmente en una frecuencia menor a 0.2 casos por millón de habitantes.⁽¹⁾ Las manifestaciones clínicas son variables, los primeros síntomas se caracterizan por la presencia de una masa abdominal dolorosa, acompañada de fiebre, hematuria e hipertensión arterial.⁽²⁾ Los pacientes con TW a menudo son diagnosticados en etapa avanzada, lo que se asocia con una peor supervivencia. Debido a su incidencia extremadamente baja, no se ha generado un ensayo clínico multicéntrico que evalúe la eficacia y seguridad de un protocolo específico para el manejo de este tipo de tumores.⁽³⁾

Los diversos protocolos de quimioterapia y las indicaciones para cirugía y radioterapia aún no están definidos con precisión debido a la rareza de la enfermedad. Las guías de la Sociedad de Oncología Pediátrica (SIOP) sugieren que tanto los pacientes pediátricos como adultos deben someterse a quimioterapia inicial seguida de cirugía. Sin embargo, el National Wilms Tumor Stage Group (NWTSG) recomienda cirugía seguida de quimioterapia.⁽⁴⁾

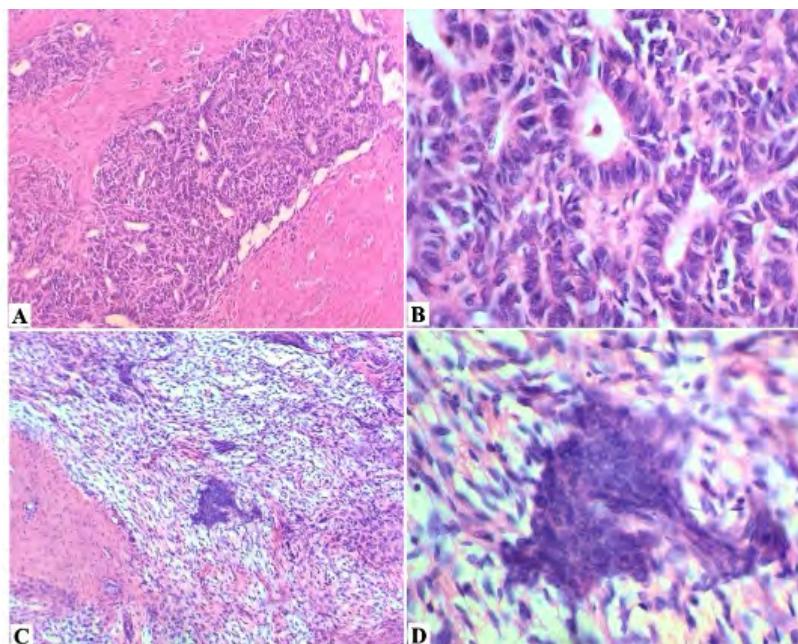
Para compartir la experiencia del tratamiento en nuestra institución, presentamos el caso de un adulto joven de 20 años con TW. Dada su rara aparición en adultos, no hay pruebas suficientes para demostrar que seguir protocolos

pediátricos basados en el tipo y la etapa histológica puede producir resultados favorables.⁽⁵⁾ La falta de guías específicas para adultos subraya la necesidad de más investigaciones y la creación de un modelo estandarizado de atención y manejo para esta población.

Caso clínico

Paciente masculino de 20 años, con obesidad tipo I y alergia a isosorbide, sin antecedentes de exposición a sustancias tóxicas ni patologías previas. En 2022, acudió a centro médico de segundo nivel por dolor abdominal y en región dorsal del tórax. El primer reporte de tomografía axial computarizada (TAC) indicó un tumor en el riñón izquierdo de grandes dimensiones, de 214x176 x 250 mm. El paciente fue intervenido mediante laparotomía exploratoria con fines resectivos; sin embargo, la lesión era irresecable (20x35 cm), con invasión al mesenterio intestinal, grandes vasos, páncreas, bazo, colon izquierdo y cara posterior del estómago. Además, se observó un conglomerado ganglionar paratumoral retroperitoneal de 5x6 cm y una lesión metastásica en el lóbulo izquierdo del hígado de 7x9 cm. Se realizó una biopsia incisional abierta con detumorización transcapsular de componente líquido hemático de un 30 %. El diagnóstico histopatológico reportó tumor de Wilms, constituido por elementos epiteliales, blastémicos y estromales (Figura 1).

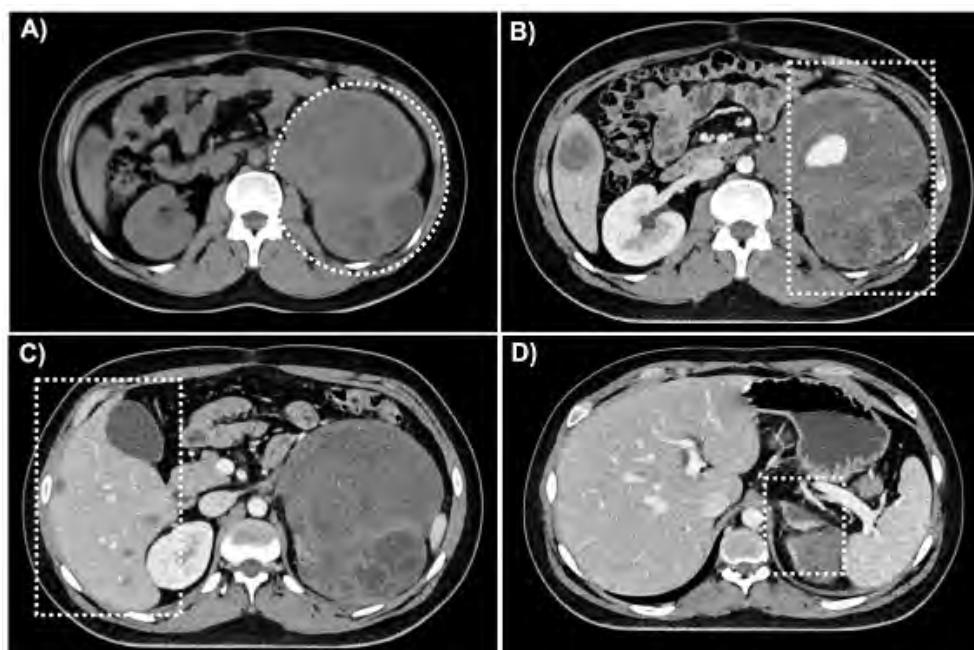
Figura 1. Características histológicas del tumor de Wilms



A) Elementos poco diferenciados del componente epitelial caracterizados por estructuras de tipo roseta (Objetivo 10x). B) Estructuras de tipo roseta constituidas por células con núcleos irregulares de cromatina granular y citoplasma escaso eosinófilo (Objetivo 40x). C) Componente blastemal inmerso en mesenquima (Objetivo 10x). D) Nidos de componente blastemal conformado por células de núcleos pequeños con componente basaloid (Objetivo 40x).

El paciente fue referido al Instituto Estatal de Cancerología (IECan) y nuevamente fue sometido a estudios de imagen. La tomografía en fase simple mostró un tumor que ocupa gran parte del hemiabdomen izquierdo, mientras que los cortes en fase de contraste muestran áreas de necrosis o degeneración quística con formación de un pseudoaneurisma y presencia de nódulos hepáticos con relación a metástasis, el mayor en segmento VI, también se apreció infiltración a la glándula adrenal izquierda (**Figura 2**).

Figura 2. TAC preoperatorio



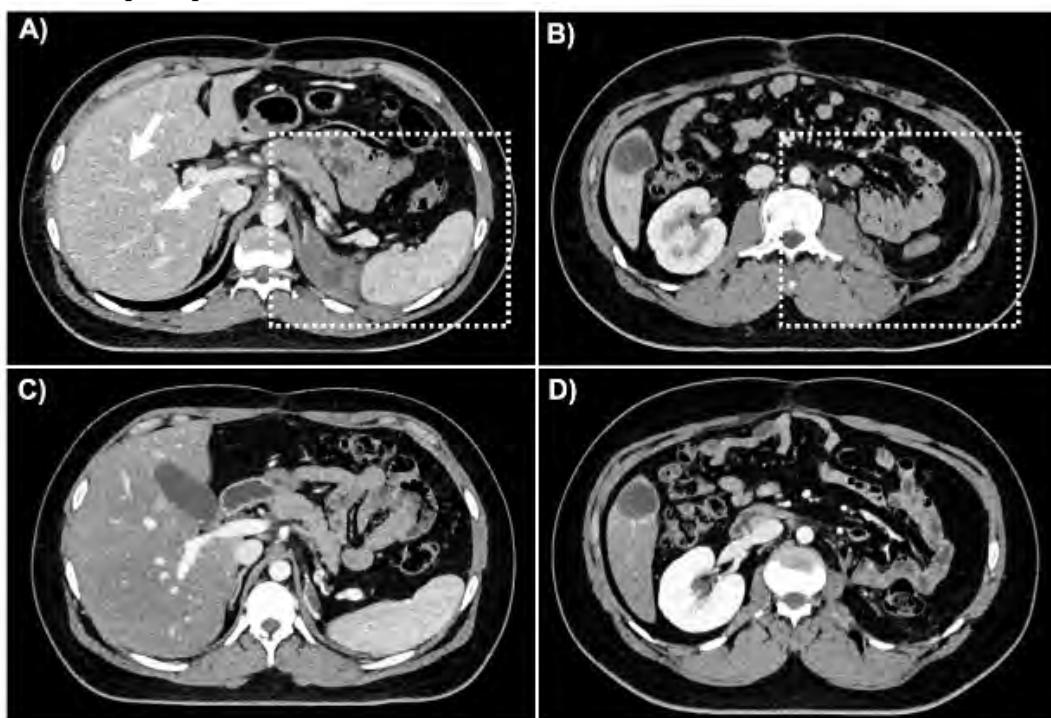
A) TAC en fase simple muestra, masa sólida heterogénea en hemiabdomen izquierdo. B) TAC de contraste muestra, áreas de necrosis y pseudoaneurisma. C) nódulos hepáticos con relación a metástasis. D) Infiltración a glándula adrenal izquierda.

Debido al estado avanzado de la enfermedad, el paciente fue candidato a quimioterapia de primera línea. El tratamiento consistió en cinco ciclos de vincristina, ciclofosfamida y doxirrubicina, con dosis máxima de 720 mg. Posteriormente, la doxirrubicina se cambió a dactinomicina. Tras completar los ciclos de quimioterapia, se observó una respuesta parcial al tratamiento, y el paciente fue llevado a nefrectomía radical izquierda. Durante la cirugía se extirpó un tumor de 17x14x14 cm con componente de necrosis de aproximadamente un 20 %.

A pesar de la resección completa de la lesión, los estudios de imagen mostraron actividad tumoral residual en fosa renal, además de la persistencia de infiltración en glándula adrenal, también se pudieron apreciar lesiones hepáticas nodulares de 2 cm (**Figura 3**). No obstante, se descartó metástasis hepática, tras el resultado negativo para cáncer de la biopsia. Con la persistencia de la enfermedad, se continuó con una segunda línea de quimioterapia basada en vincristina, dactinomicina y ciclofosfamida. Tras la segunda línea de quimioterapia ya no se observó actividad tumoral

en la TAC (**Figura 3**). Actualmente, el paciente permanece en remisión después de 12 meses de seguimiento.

Figura 3. TAC postoperatorio



A y B) muestra actividad tumoral residual en fosa renal y persistencia de infiltración a la glándula adrenal así como nódulos hepáticos. C) TAC durante la terapia adyuvante, muestra disminución de actividad tumoral. D) TAC al término de terapia adyuvante sin datos de actividad tumoral.

Discusión

El nefroblastoma o tumor de Wilms (WT) es una neoplasia de origen mesodérmico embrionario con expresión morfológica trifásica que simula diferentes estadios de la nefrogénesis. Está constituido tanto por células blastemales indiferenciadas, como por células epiteliales y estromales bien diferenciadas.⁽⁶⁾ Se clasifica como una neoplasia genitourinaria pediátrica frecuente. En adultos su aparición es extremadamente rara; solo el 0.5-3 % de TW ocurre en esta población, la edad de los pacientes oscila entre 15 y 99 años (edad media de 66.5 años).^(1,7-9)

Los síntomas tumorales son inespecíficos y no es posible lograr un diagnóstico confiable solo con estudios de imagen.⁽¹⁰⁾ Por lo general, el diagnóstico se establece después de la nefrectomía primaria. Una biopsia por aspiración de aguja fina o de corte puede ser una alternativa en tumores no resecables o enfermedad metastásica. Los TW, a menudo son diagnosticados en etapas avanzadas, lo que se asocia con una peor supervivencia global (SG). La SG a cinco años de pacientes con TW diagnosticados en etapa avanzada es significativamente mayor en pacientes pediátricos (<16 años, 93 %) que en pacientes adultos jóvenes

(16-35 años, 79 %) y adultos (>35 años, 78.8 %).^(3,11) Aproximadamente del 33 al 50 % de los pacientes adultos tienen enfermedades metastásicas en el momento del diagnóstico.⁽¹²⁾ Las metástasis distantes a pulmón y a hígado son comunes tanto en adultos como en niños. Los tumores rara vez metastatizan a hueso, piel, vejiga, colon, sistema nervioso central y riñón contralateral.⁽¹³⁾

La causa de este tipo de tumores, no se conoce con precisión; sin embargo, se especula que se origina a partir de una alteración genética responsable del desarrollo del tracto genitourinario. Las variantes de la línea germinal más comunes involucran al gen WT1, que codifica un factor de transcripción esencial para la función renal/genitourinaria normal. WT1 está mutado en el 10 % de los tumores y se encuentra en el síndrome de WAGR, el síndrome de Denys-Drash y el síndrome de Frasier, y está asociado con TW bilateral.^(2,14-16)

Dado que el tumor de Wilms rara vez ocurre en adultos, no existe un protocolo de tratamiento estándar. Estos pacientes son tratados utilizando protocolos pediátricos diseñados por el Estudio Nacional de Tumores de Wilms en América del Norte y la Sociedad de Oncología Pediátrica (SIOP) en Europa. Según las directrices, los protocolos de tratamiento implican una combinación de cirugía, quimioterapia y, a veces, radioterapia.⁽⁵⁾ La nefrectomía radical es el tratamiento de elección del nefroblastoma unilateral. El estado de los ganglios linfáticos es un predictor importante a largo plazo del resultado en pacientes con TW.^(16,17) A pesar de los avances en las técnicas quirúrgicas y la quimioterapia, el pronóstico en adultos sigue siendo incierto. Actualmente, no hay pruebas suficientes para demostrar que seguir protocolos pediátricos basados en el tipo

y la etapa histológica puede producir resultados favorables.⁽³⁾

La estratificación del riesgo se utiliza para determinar la terapia más adecuada, minimizando tanto el riesgo de recurrencia como la toxicidad a largo plazo del tratamiento. La evaluación inicial del riesgo se basa en la edad y los hallazgos clínicos, radiográficos, quirúrgicos y patológicos. La evaluación final del riesgo se basa en los factores de riesgo iniciales más la presencia o ausencia de biomarcadores moleculares desfavorables y la respuesta de las metástasis pulmonares en la semana seis, si corresponde.⁽¹⁸⁾

Los pacientes con enfermedad metastásica hematógena de pulmón, hígado u otras áreas están clasificados por los sistemas de estadificación SIOP como en estadio IV, independientemente de la etapa del tumor. El enfoque SIOP, recomienda 6 semanas de quimioterapia con un esquema de tres fármacos antes de la nefrectomía. Para etapas avanzadas del tumor con anaplasia o tumores de mayor riesgo, se intensifica la terapia mediante la introducción de fármacos como ciclofosfamida, ifosfamida, carboplatino y etopósido, así como de radioterapia. Este protocolo se centra en minimizar los efectos tardíos del tratamiento sin comprometer supervivencia del paciente.^(3,19-23)

Actualmente nuestro paciente se encuentra libre de enfermedad y sin efectos secundarios al tratamiento. Su continua vigilancia posibilita una intervención oportuna si llegara a ser necesario.

Conclusión

La experiencia compartida en este trabajo resalta la importancia de documentar y analizar la evolución de pacientes adultos con TW.

Nuestro propósito fue generar información que contribuya al establecimiento de guías terapéuticas efectivas. La colaboración entre centros especializados es necesaria para optimizar la atención médica.

Debido a la rareza del tumor de Wilms en adultos, es importante compartir nuestra experiencia, así como los desafíos antes y durante tratamiento. El abordaje terapéutico multimodal, que incluye quimioterapia neoadyuvante y adyuvante, así como la nefrectomía radical, tuvo un impacto positivo en nuestro paciente. Sin embargo, la ausencia de guías estandarizadas para la atención del TW resalta la necesidad de establecer un modelo individualizado de atención y manejo del nefroblastoma. La presentación clínica y la respuesta terapéutica en adultos son distintas a las reportadas en población pediátrica. El enfoque terapéutico debe considerar la estratificación del riesgo y la posibilidad de recurrencia, lo que subraya por ello es necesario un seguimiento riguroso.

Financiación

No se recibió patrocinio de ningún tipo para llevar a cabo este artículo.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Referencias

1. Mitry E, Ciccolallo L, Coleman MP, Gatta G, Pritchard-Jones K, EUROCARE Working Group. Incidence of and survival from Wilms' tumour in adults in Europe: data from the EUROCARE study. *European Journal of Cancer (Oxford, England: 1990)*. 2006;42(14): 2363–2368. <https://doi.org/10.1016/j.ejca.2006.04.009>.
2. Tripathi S, Mishra A, Popat VC, Husain SA. Wilms' Tumor in Adults—Conventional and Unconventional Presentations of a Rare Entity with a Review of Literature. *Journal of Kidney Cancer and VHL*. 2021;8(2): 40–48. <https://doi.org/10.15586/jkcvhl.v8i2.186>.
3. Zhao Q, Xiong Q, Song Q. Metastatic adult Wilms' tumor managed by chemotherapy, immunotherapy and target therapy: a case report. *Future Science OA*. 10(1): FSO915. <https://doi.org/10.2144/fsoa-2023-0156>.
4. Mounnarath ET, Zwieky W, Aedo-Lopez V, Fazli O, Sheridan BJ. Adult Wilms tumour: A case report. *SAGE Open Medical Case Reports*. 2022;10: 2050313X221097265. <https://doi.org/10.1177/2050313X221097265>.
5. Huszno J, Starzczny-Słota D, Jaworska M, Nowara E. Adult Wilms' tumor – diagnosis and current therapy. *Central European Journal of Urology*. 2013;66(1): 39–44. <https://doi.org/10.5173/ceju.2013.01.art12>.
6. Pérez-García J, Machado I, Calabuig-Fariñas S, Navarro S, Llombart-Bosch A, Pérez-García J, et al. Tumor de Wilms con diferenciación muscular. Histología, inmunofenotipo y análisis molecular de tres casos. *Revista Espanola de Patologia*. 2012;45(2): 67–75. <https://doi.org/10.1016/J.PATOL.2011.11.007>.
7. Apple A, Lovvorn HN. Wilms Tumor in Sub-Saharan Africa: Molecular and Social Determinants of a Global Pediatric Health Disparity. *Frontiers in Oncology*. 2020;10: 606380. <https://doi.org/10.3389/fonc.2020.606380>.
8. Reinhard H, Aliani S, Ruebe C, Stöckle M, Leuschner I, Graf N. Wilms' Tumor in Adults:

- Results of the Society of Pediatric Oncology (SIOP) 93-01/Society for Pediatric Oncology and Hematology (GPOH) Study. *Journal of Clinical Oncology*. 2004;22(22): 4500–4506. <https://doi.org/10.1200/JCO.2004.12.099>.
9. Steliarova-Foucher E, Colombet M, Ries LAG, Moreno F, Dolya A, Bray F, et al. International incidence of childhood cancer, 2001-10: a population-based registry study. *The Lancet. Oncology*. 2017;18(6): 719–731. [https://doi.org/10.1016/S1470-2045\(17\)30186-9](https://doi.org/10.1016/S1470-2045(17)30186-9).
10. Zhang JJ, Yang LF, Zhang YZ, Xie XH. Clinical value of ultrasound in adult Wilms' tumor patient with uremia: A case report and literature review. *Medicine*. 2023;102(49): e36381. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000036381>.
11. Saltzman AF, Carrasco A, Amini A, Cost NG. Patterns of Care and Survival Comparison of Adult and Pediatric Wilms Tumor in the United States: A Study of the National Cancer Database. *Urology*. 2020;135: 50–56. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2019.10.007>.
12. Hermi A, Mrad Dali K, Hadj Alouane H, Chelly B, Ben Rejeb N, Nouira Y. Adult's Wilms tumor: A case report. *Urology Case Reports*. 2022;44: 102171. <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2022.102171>.
13. Modi S, Tiang KW, Inglis P, Collins S. Adult Wilms' Tumour: Case Report and Review of Literature. *Journal of Kidney Cancer and VHL*. 2016;3(2): 1–7. <https://doi.org/10.15586/jkcvhl.2016.52>.
14. Huang JL, Liao Y, An Y, Qiu MX. Spontaneous rupture of adult Wilms' tumor: A case report and review of the literature. *Canadian Urological Association Journal = Journal De l'Association Des Urologues Du Canada*. 2015;9(7–8): E531-534. <https://doi.org/10.5489/cuaj.2539>.
15. Re GG, Hazen-Martin DJ, Sens DA, Garvin AJ. Nephroblastoma (Wilms' tumor): a model system of aberrant renal development. *Seminars in Diagnostic Pathology*. 1994;11(2): 126–135.
16. Riccardi VM, Sujansky E, Smith AC, Francke U. Chromosomal imbalance in the Aniridia-Wilms' tumor association: 11p interstitial deletion. *Pediatrics*. 1978;61(4): 604–610.
17. Martin-Dorantes M A, Rochel-Pérez E A, Chi-Méndez C G, Bastarrachea-Solis M A, Flores-Tapia J P, Méndez-Domínguez N. 'No he escuchado que 'nadien' conocido haya muerto por eso': Percepciones sobre la prevención del cáncer de próstata en un grupo de hombres de Yucatán. *Revista Mexicana de Urología*. 2024;84(5): 1–14.
18. Gratias EJ, Dome JS, Jennings LJ, Chi YY, Tian J, Anderson J, et al. Association of Chromosome 1q Gain With Inferior Survival in Favorable-Histology Wilms Tumor: A Report From the Children's Oncology Group. *Journal of Clinical Oncology: Official Journal of the American Society of Clinical Oncology*. 2016;34(26): 3189–3194. <https://doi.org/10.1200/JCO.2015.66.1140>.
19. Lopes RI, Lorenzo A. Recent advances in the management of Wilms' tumor. *F1000Research*. 2017;6: 670. <https://doi.org/10.12688/f1000research.10760.1>.
20. Dénes FT, Duarte RJ, Cristófani LM, Lopes RI. Pediatric Genitourinary Oncology. *Frontiers in Pediatrics*. 2013;1: 48. <https://doi.org/10.3389/fped.2013.00048>.
21. Kieran K, Ehrlich PF. Current surgical standards of care in Wilms tumor. *Urologic Oncology*. 2016;34(1): 13–23. <https://doi.org/10.1016/j.urolonc.2015.05.029>.
22. Brok J, Treger TD, Gooskens SL, van den Heuvel-Eibrink MM, Pritchard-Jones K. Biology and treatment of renal tumours in childhood. *European Journal of Cancer (Oxford, England: 1990)*. 2016;68: 179–195. <https://doi.org/10.1016/j.ejca.2016.09.005>.

23. Dome JS, Graf N, Geller JI, Fernandez CV, Mullen EA, Spreafico F, et al. Advances in Wilms Tumor Treatment and Biology: Progress Through International Collaboration. *Journal of Clinical Oncology: Official Journal of the American Society of Clinical Oncology*. 2015;33(27): 2999–3007. <https://doi.org/10.1200/JCO.2015.62.1888>.