

Tumor de Wilms intrapélvico. Reporte de un caso y revisión bibliográfica.

Dres. R. Rodríguez, M. Selvaggio, J. Arslanian, M. Cañada, O. Panzuto, J. Chavin.

Servicio de Cirugía y Ortopedia Infantil. Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Buenos Aires, República Argentina.

Resumen

El tumor de Wilms es el tumor renal maligno primario más común de la niñez. Se manifiesta como masa palpable en la mayoría de los casos. Los de localización intrapélvica son una rara forma de presentación con 10 casos reportados a nivel mundial desde 1970. Se describe el caso de un paciente de 4 años de edad de sexo masculino, que ingresa a nuestro hospital con antecedente de hematuria y masa renal derecha confirmada por ecografía y tomografía computada; se realiza nefroureterectomía y el estudio histopatológico informa tumor de Wilms con invasión de pelvis renal. El tumor es de histología desfavorable por lo que comienza quimioterapia. La literatura refiere que la edad de presentación media es de 3 años con una relación varón/mujer de 2:1, en cuanto al riñón afectado la relación es 1:1. No se presentaron casos de bilateralidad. El síntoma inicial más común fue la hematuria en un 90% de los casos. Debe sospecharse tumor de Wilms en niños que presentan hematuria y masa en pelvis renal. La nefroureterectomía es la conducta adecuada cuando la masa renal intrapélvica tiene un diagnóstico incierto. El manejo postoperatorio y el pronóstico no difiere del tumor de Wilms clásico.

Palabras clave: Tumor de Wilms - Nefrectomía - Nefroureterectomía

Summary

Wilms tumor is the most common renal tumor in childhood. It appears as a palpable mass in the majority of the cases. Intrapelvic localization is extremely rare, being reported only 10 cases worldwide since 1970. Herein, the case of a 4 years old boy having hematuria and right kidney palpable mass confirmed by ultrasound and computed tomography scan is described. Nephroureterectomy is performed and histopathological study determine unfavourable Wilms tumor invading renal pelvis. The patient started chemotherapy. It's referred that mean age presentation is 3 years with a 2:1 male to female ratio. Affected side ratio is 1:1. There are no bilateral cases described. Hematuria was the first sign in 90% of the cases. Nephroureterectomy is recommended. Posoperative management and prognosis does not differ from classic Wilms tumor.

Index words: Wilms tumor - Nephrectomy - Nephroureterectomy

Resumo

O tumor de Wilms é o tumor renal maligno primário mais comum da criança. Manifesta-se como massa palpável na maioria dos casos. Os de localização intrapélvica são uma forma rara de apresentação, com 10 casos relatados na literatura mundial desde 1970. Descreve-se o caso de um paciente com 4 anos de idade, sexo masculino, que chegou ao nosso hospital com história de hematúria e massa renal direita, confirmada pela ultra-sonografia e tomografia computadorizada. Foi realizada a nefroureterectomia e o estudo histopatológico confirma tumor de Wilms com invasão de pelvis renal. O tumor é de histologia desfavorável e inicia quimioterapia. A literatura refere que a idade média de apresentação é de 3 anos, com uma relação homem/mulher de 2:1, e quanto ao rim afetado a relação é 1:1. Não se relataram casos de bilateralidade. O sintoma inicial mais comum foi a hematúria em 90% dos casos. Deve-se suspeitar de tumor de Wilms em crianças que apresentam hematúria e massa em pelvis renal. A nefroureterectomia é a conduta adequada quando a massa renal intrapélvica tem um diagnóstico incerto. A conduta pós-operatória e o prognóstico não diferem do tumor de Wilms clássico.

Palavras chave: Tumor de Wilms - Nefrectomia - Nefroureterectomia.

Introducción

Muchos tumores sólidos de los niños son neoplasias embrionarias, cuya morfología semeja a la que se observa durante la embriogénesis y el desarrollo fetal. Un tercio de las mismas son tumores de Wilms, que es la neoplasia renal primaria más común en la niñez. Constituye el 6 al 7 % de todos los tumores malignos en la edad pediátrica¹. Los de localización intrapélvica son una rara forma de presentación con 10 casos reportados a nivel mundial desde 1970.

Presentación del caso

Se describe un paciente de 4 años de edad, sexo masculino que ingresa al Servicio de Cirugía y Ortopedia infantil del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde de Buenos Aires, con diagnóstico de hematuria y masa renal derecha diagnosticada por ultrasonografía y tomografía computada. Al examen físico no presenta masa abdominal palpable, ni varicocele, ni hipertensión. Presenta diuresis conservada, de características normales. El paciente sufre de retraso madurativo con dilatación ventricular cerebral leve, no objetivándose alteraciones genitourinarias, ni oftalmológicas. Se recibe hemograma, hepatograma, urea, creatinina y glucemia normal. Orina completa densidad 1025, proteínas positiva, hemoglobina positiva; campo cubierto de hematíes. Radiografía de abdomen y tórax normal, ultrasonografía renal que informa masa hiperecogénica en polo inferior de riñón derecho de aproximadamente 5 cm por 6 cm., y tomografía computada que informa masa renal derecha de 6 cm por 6 cm aproximadamente que no excreta material de contraste endovenoso, vena cava y renal sin invasión. Riñón izquierdo de forma y tamaño conservado, con buena excreción del contraste. No se observan adenopatías regionales. Hígado de forma y tamaño conservado sin imágenes patológicas. Se realiza nefrectomía derecha, hallándose tumor intrapélvico por lo que se completa la cirugía con ureterectomía total, exploración contralateral negativa, no se observa infiltración vascular, ni adenomegalias locoregionales. Hígado sin particularidades. Histopatología: Macroscopía: Pieza quirúrgica que mide 9cm por 5 cm por 3,5 cm y pesa 115 grs, hemiseccionada con áreas hemorrágicas y en la pelvis renal un tumor blanquecino de 3,5 por 2,5 cm. Microscopía: Tumor constituido por blastemas con áreas epiteliales, necrosis y hemorragia con presencia de embolias vasculares. Diagnóstico: Tumor de Wilms de histología desfavorable. El paciente se estadifica como estadio I y comienza quimioterapia.

Discusión

Estudios de genética molecular han llevado a localizar y después clonar el gen supresor WT1 en el cromosoma 11p13, que codifica un factor de transcripción crítico para el desarrollo normal del riñón y las gónadas, así como otras mutaciones dentro de la línea germinal de dicho gen².

Dentro de las manifestaciones clínicas debemos señalar que la más común y generalmente inicial es el descubrimiento de una masa abdominal asintomática, que suele ser muy grande probablemente debido a que pueden crecer sin problemas de limitaciones anatómicas y a la poca probabilidad que presenten defectos funcionales ya que es un órgano par con buena reserva³. En un 25% existe hipertensión que se podría deber a la formación de renina por el tumor en sí, o por isquemia o por fístulas arteriovenosas intrarrenales¹.

Se ha señalado que la presencia de hematuria como manifestación inicial asciende al 15% y un 8% tendrá hemorragia intrarrenal que de acuerdo a su magnitud puede manifestarse con aumento rápido de tamaño de la masa, anemia, hipotensión y fiebre. Otros síntomas menos constantes son dolor abdominal, anorexia, vómitos y fiebre³.

Al examen físico debemos observar localización y tamaño de la masa abdominal; varicocele secundario a compresión o trombo tumoral en vena cava o renal. Siendo importante recabar signos de los síndromes acompañantes entre los que podemos citar aniridia, anomalías genitourinarias, hemihipertrofia.

El estudio por imágenes inicial debe establecer la presencia de una masa intrarrenal, un riñón contralateral normal, comprobar la permeabilidad de la vena cava inferior y descartar metástasis pulmonares⁴.

Tradicionalmente la radiografía de abdomen ha sido la primera valoración diagnóstica, sin embargo aporta poca información y por lo general no es necesaria. La ultrasonografía es la mejor valoración inicial pues permite diferenciar lesiones sólidas de quísticas y por lo general distingue masas intrarrenales de las extrarrenales; otra ventaja es la capacidad de estimar el flujo de los vasos y comprobar trombosis tumoral.

La tomografía es más sensible para identificar extensión tumoral, afectación ganglionar o hepática, mientras que la resonancia magnética nuclear puede evaluar con exactitud el tamaño tumoral, su composición macroscópica y su diseminación regional¹.

En el 10 al 15% de los casos se reconocen metástasis al momento del diagnóstico, el sitio de elección es pulmonar en el 85%, hepática 7%, pulmonares y hepáticas 8%. Las pulmonares se observan en general como múltiples lesiones bilaterales en el par radiológico.

El tratamiento se basa en un trípede conformado por: cirugía, que además permite diagnóstico y estadificación; quimioterapia, como terapia adyuvante o de comienzo; y radioterapia para los estadios avanzados.

Según el estudio histopatológico se pueden clasificar en tumores sin anaplasia o de histología favorable o en tumores anaplásicos o de histología desfavorable,

Los tumores de Wilms intrapélvicos son una forma rara de presentación con 10 casos reportados a nivel mundial incluyendo el nuestro, el primero de ellos descrito en 1970 por Poole y Viamonte⁵. En 1980 Wicklund y Tank reportan un caso similar haciendo hincapie en los diagnósticos diferenciales y recomendando un adecuado enfoque quirúrgico⁶. Otros autores proponen como diagnóstico preoperatorio la pielografía retrógrada y la cistoscopia para descartar metástasis dentro del árbol urinario^{7,8}.

La edad media de presentación es de 3 años y medio; la relación varón:mujer es 2:1 con 7 varones y 3 mujeres, en cuanto al riñón afectado la relación es 1:1 con 5 derechos y 5 izquierdos. No se presentaron casos de bilateralidad.

El síntoma de presentación más común fue la hematuria en un 90%, mientras que la masa palpable intraabdominal sólo estuvo presente en el 40%, por lo cual la hematuria es el hallazgo clínico más frecuente en los tumores de Wilms intrapélvicos y quizás la única en la mayoría de ellos. El laboratorio excepto por la hematuria suele ser normal.

La ultrasonografía es el examen de rutina inicial, luego puede ser completado con tomografía computada que es mejor para demostrar extensión local y compromiso venosos. Así mismo la pielografía retrógrada y la cistoscopia son claves para evaluar metástasis en el uréter, vejiga y uretra⁹.

Generalmente la apariencia macroscópica del tumor intrapélvico es polipoide simulando un sarcoma botrioides⁸, a la microscopia es clásicamente trifásico; conteniendo células de origen epitelial (tubuloglomerulares), blastémico (pequeñas células redondas) y estromal (células fusiformes y material mixoide). Sin embargo no todos contienen las tres líneas y la proporción entre ellas, así como el grado de diferenciación es muy variable⁹. Una mínima invasión parenquimatosa es la regla tumoral por lo que Johnson sugiere que el tumor nace a nivel de la pelvis renal, luego invade el uréter y el seno renal, para por último invadir una pequeña parte del parénquima⁷.

Casos reportados en la literatura de Wilms intrapélvico en pediatría

Referencia	Paciente	Lateralidad	Masa abd.	Hematuria	Estudios	Cirugía	Estadio
Poole ⁵	M - 10 m	Izquierdo	NO	SI	Cistouretrografía-Pielografía	Nefroureterectomía	I
Engel ¹²	F - 5 a	Derecho	NO	SI	Ecografía-Cistoscopia Pielografía-Cistouretrografía	Nefroureterectomía	I
Winklund ⁶	M - 15 m	Izquierdo	NO	SI	Cistouretrografía-Pielografía Cistoscopia	Nefrectomía Urrectomía parcial	I
Chiba ¹³	F - 18 m	Izquierdo	SI	NO	Ecografía-Pielografía	Nefroureterectomía	II
Weinberg ¹⁴	F - 9 m	Derecho	NO	SI	Ecografía-Pielografía Cistouretrografía	Nefroureterectomía	I
Jhonson ⁷	M - 8 a	Derecho	NO	SI	Ecografía-TAC-Pielografía Cistouretrografía	Nefroureterectomía Cuff vesical	II
Chen-Kuang	M - 4 m	Izquierdo	SI	SI	Ecografía-TAC-Pielografía	Nefroureterectomía	II
Chen-Kuang	M - 9 a	Derecho	SI	SI	Ecografía-cistoscopia-TAC 8 RMN-Cistouretrografía	Nefroureterectomía Cuff vesical	I
Hanklud ¹⁵	M - 2 a	Izquierdo	SI	SI	Ecografía-TAC-RMN	Nefrectomía Urrectomía parcial	I
CASO	M - 4 a	Derecho	NO	SI	Ecografía-TAC	Nefroureterectomía	I

M: masculino, F: femenino, TAC: tomografía axial computada, RMN: resonancia magnética nuclear.

Entre los diagnósticos diferenciales debemos tener en cuenta el rhabdiosarcoma, el carcinoma de células transicionales, hemangiomas y pólipos fibroepiteliales entre otros¹⁰.

La cistoscopia, la pielografía retrógrada y la citología urinaria son necesarias para toda masa que presente extensión ureteral, ya que este es el primer lugar de metástasis.

La nefroureterectomía es recomendada para el tumor de Wilms con extensión pielocalicial y es el procedimiento quirúrgico indicado en tumores intrapélvicos de diagnóstico incierto, ya que la exploración de la pelvis renal, puede ocasionar extensión tumoral por vía canalicular. Por otra parte, se reportó el caso de un paciente que luego de una nefrectomía total sin ureterectomía tuvo una recidiva a nivel ureteral¹¹.

Debe sospecharse tumor de Wilms en niños que presentan hematuria y masa en pelvis renal. La ultrasonografía, tomografía computada, pielografía retrógrada, citoscopia y citología urinaria pueden emplearse para confirmar el diagnóstico. La nefroureterectomía es la conducta adecuada cuando la masa renal intrapélvica tiene un diagnóstico incierto. El manejo postoperatorio y el pronóstico no difiere del tumor de Wilms clásico.

Bibliografía

- Petruzzi M, Green D: Tumor de Wilms. En *Clínicas Pediátricas de Norteamérica 1997*, Vol. 4, pp 961-971.
- Call K, Glasser T: Isolation and characterization of a zinc finger polypeptide gene at the human chromosome 11 wilms tumor locus. *Cell* 60: 509-520, 1990.
- Gonzalez Cruzzi F: Clinical manifestation of Wilms tumor and related renal neoplasms in childhood. *CPR Press*. 1984 pp 51-75.
- Green D: Wilms Tumor. *Cancer Journal Clinic* 46: 46-63, 1996.
- Poole C, Viamonte M: Unusual renal masses in the pediatric age group. *AJR* 109: 368, 1970.
- Wicklund R: Polypoid renal lesions in children. *J Urol* 123: 130-132, 1980.
- Johnson K: Wilms tumor occurring as a botryoid mass of the renal pelvis. *Radiol* 163: 365-367, 1987.
- Chen-Kuang N: Intrapelvic Wilms tumor. *J Urol* 150: 936-939, 1993.
- Geller E, Smergel E: Neoplasias renales en la infancia. En *Clínicas Radiológicas de Norteamérica 1997*, Vol 6, pp 1457-1467.
- Vinocur C: Renal Pelvis tumor in childhood. *Urology* 16: 393-397, 1980.
- Rezicener S: Petite tumeur de Wilms révélée par une composante rhabdomyosarcomateuse pyelique: Nephrectomie. Localisation secondaire ureterale basse. Reintervention. *J Urol Nephrol* 76: 938-942, 1970.
- Engel R: Unusual Presentation of Wilms tumor. *Urology* 8: 288-290, 1976.
- Chiba T: Wilms tumor extending into the dilated renal pelvis as a mold. *J Urol* 124: 130-132, 1980.
- Weinberg A: Botryoid Wilms tumor of the renal pelvis. *Arch Pathol* 108: 147-150, 1984.
- Hanklud R: Intrapelvic Wilms tumor simulating xanthogranulomatous pyelonephritis. *Pediatric Radiol* 25: 68-69, 1995.

Trabajo presentado en el IV Congreso CIPESUR, Noviembre 2001 - Montevideo - Uruguay

Dr. Osvaldo Panzuto

Yerbal 341 - 5° Piso
Capital Federal