
Más que un tumor de Wilms

LIDIA RABANEDA GUTIÉRREZ, MIR 2
TUTORA: ÁNGELA RICO RODES
SERVICIO DE ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA



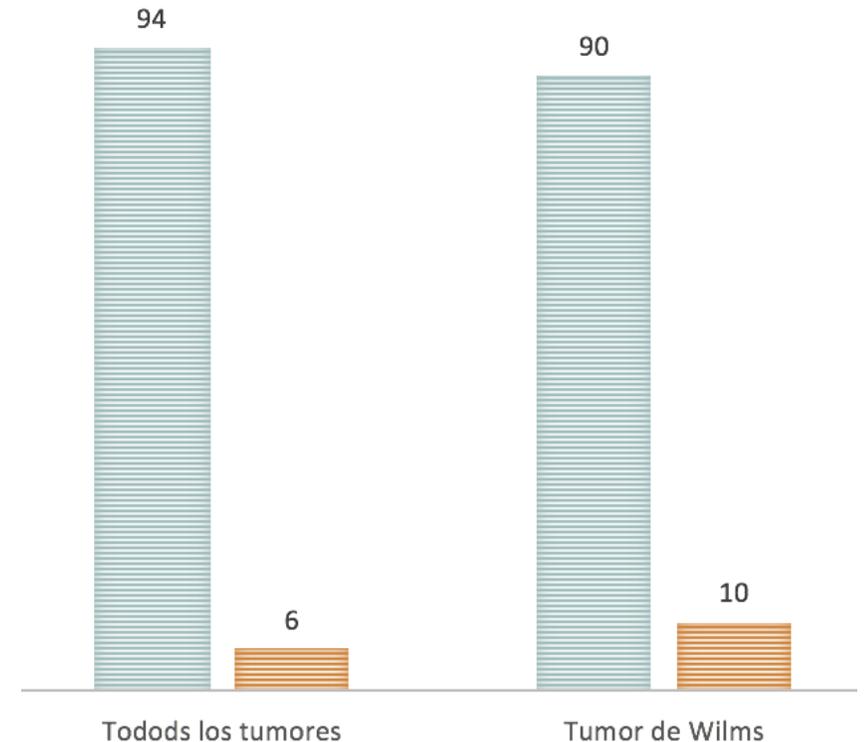
Índice

- Tumor de Wilms
 - Epidemiología
 - Clínica
 - Diagnóstico
 - Tratamiento
 - Pronóstico
 - Futuro
- Casos Clínicos
- Bibliografía

Tumor de Wilms o Nefroblastoma

1. Epidemiología

- 6% de todos los tumores pediátricos
- Segundo tumor intraabdominal más común
- Supone más del 95% de total de tumores renales
- Pico de mayor incidencia: 2-5 años (95% antes de los 10 años)
- 10-25% diseminación a distancia en el diagnóstico



2. Clínica

- Formas más frecuente presentación:
 - **Hallazgo incidental masa abdominal**
 - Hematuria
 - Síndrome constitucional
- Algunos síndromes o patologías se relacionan con aumento de riesgo de desarrollar Tumor de Wilms

Tabla I. Síndromes y condiciones con aumento de riesgo de TW

Riesgo alto (> 20%)

- Síndrome WAGR
- Síndrome Denys-Drash
- Tumor de Wilms familiar
- Síndrome Perlman
- Aneuploidia Variegata
- Anemia de Fanconi

Riesgo moderado (5-20%)

- Síndrome Beckwith-Wiedemann
- Síndrome Frasier
- Síndrome Simpson-Golabi-Behmel

Riesgo bajo (< 5%)

- Hemihipertrofia aislada
- Síndrome Bloom
- Síndrome Li-Fraumeni

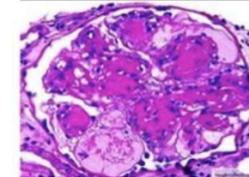
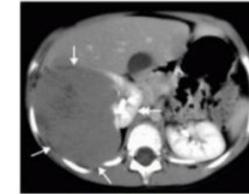
Wilms

Aniridia

Retraso mental

Genitourinarias malformaciones

Síndrome Denys-Drash:
Insuficiencia renal progresiva
Pseudohermafroditismo
T. de Wilms



Síndrome Beckwith- Wiedemann

Macroglosia

Onfalocele

Visceromegalia

Hipoglucemia neonatal

3. Diagnóstico

- Diagnóstico diferencial masas renales (neuroblastoma, rabdomiosarcoma, linfoma de Burkit) y procesos benignos (abscesos, hidronefrosis)

- **Prueba de Imagen:**

- Ecografía abdominal
- TC/ **RM** abdomen-pelvis
- Rx tórax y TC (estudio extensión)

Características ecográficas de T. Wilms
Límites bien definidos
Localización principalmente intrarrenal
Suele ser sólido y heterogéneo con zonas de hemorragia y necrosis
15% calcificaciones en su interior
Tejido renal normal, desplazado periferia

No es necesario biopsia para diagnóstico inicial
Clínica + Imagen

4. Tratamiento

- Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP) en Europa
 - Quimioterapia preoperatoria → reducción tumor → facilitar cirugía
- National Wilms Tumor Study Group (NWTSG) y Children's Oncology Group (COG) en EEUU:
 - Nefrectomía inmediata (diagnósticos histológico y estadificación precisa)



Tasa de supervivencia global similares

Ann Surg. 2017 September ; 266(3): 470–478. doi:10.1097/SLA.0000000000002356.

Results of the first Prospective Multi-Institutional Treatment Study in Children with Bilateral Wilms Tumor (AREN0534): A report from the Children's Oncology Group

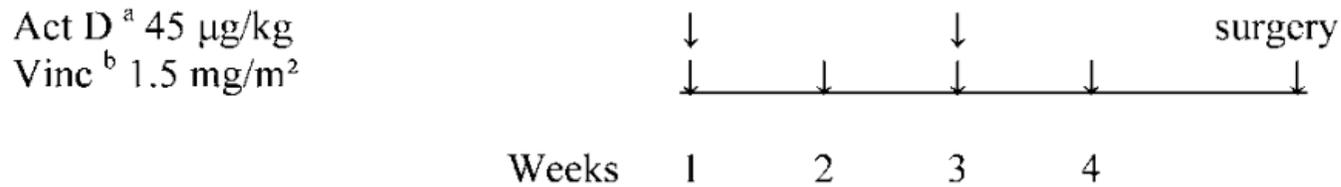
Peter F Ehrlich¹, Yueh- Yun Chi², Murali M Chintagumpala³, Fred A Hoffer⁴, Elizabeth J Perlman⁵, John A Kalapurakal⁶, A Warwick⁷, Robert C Shamberger⁸, G Khanna⁹, Tom E Hamilton⁸, Ken W Gow¹⁰, Arnold C Paulino¹⁷, Eric J Gratias¹¹, Elizabeth A Mullen⁸, James I Geller¹², Paul E Grundy¹³, Conrad V Fernandez¹⁴, Michael L Ritchey^{16,*}, and Jeff S Dome^{15,*}



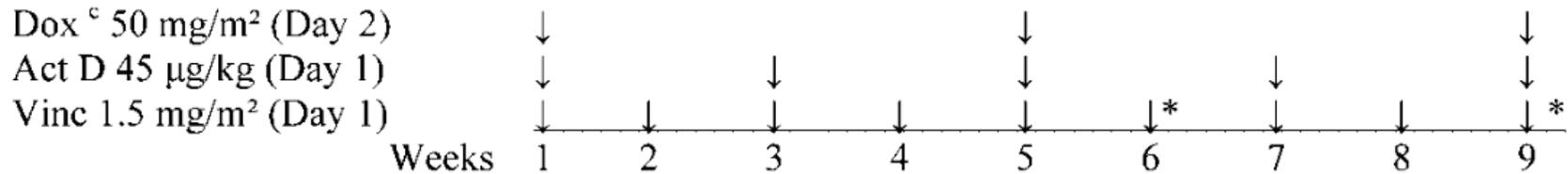
T. Wilms bilateral: mejores resultados quimioterapia preoperatoria, mejor función renal

4.1 Tratamiento pautas SIOP Preoperatoria

Localized disease



Metastatic disease



^a actinomycin D; ^b vincristine; ^c doxorubicin; * Chest X-ray and / or ultrasound abdomen to determine regression and resectability of metastases.

Postoperatoria

	Stage I	Stage II	Stage III
Low risk	No further treatment	ACT-D/VCR 5 cycles	ACT-D/VCR 5 cycles
Intermediate risk	ACT-D/VCR 1 cycle	ACT-D/VCR 5 cycles	ACT-D/VCR/DOX 5 cycles
High risk	ACT-D/VCR/DOX 5 cycles	ACT-D/VCR/DOX 5 cycles	ACT-D/VCR/DOX 5 cycles

ACT-D, actinomycin D; VCR, vincristine; DOX, doxorubicin.

Tabla II. Estadaje del tumor de Wilms para SIOP

Estadio I

- a. El tumor está limitado al riñón o rodeado por una pseudocápsula fibrosa, si estuviera fuera del contorno normal del riñón. La cápsula renal o la pseudocápsula puede estar infiltrada por tumor, pero sin alcanzar su cara externa y ha sido completamente resecaado (márgenes de resección "libres")
- b. El tumor puede estar protruyendo dentro del sistema pélvico y extenderse dentro del uréter (pero sin infiltrar sus paredes)
- c. Los vasos del seno renal no están afectados
- d. Puede estar presente la afectación de los vasos intrarrenales

Estadio II

- a. El tumor se extiende fuera del riñón o penetra a través de la cápsula y/o pseudocápsula fibrosa renal en la grasa perirrenal, pero es resecaado completamente (márgenes de resección "libres")
- b. El tumor infiltra el seno renal y/o invade los vasos sanguíneos o linfáticos fuera del parénquima renal, pero es resecaado completamente
- c. El tumor infiltra órganos adyacentes o la vena cava, pero es resecaado completamente

Estadio III

- a. Extirpación incompleta del tumor, que se extiende más allá de los márgenes de resección (restos tumorales macro o microscópicos post-operatoriamente)
- b. Cualquier ganglio linfático abdominal afecto
- c. Rotura tumoral anterior o intra-operatoria (sin tener en cuenta otros criterios de estadaje)
- d. El tumor ha penetrado a través de la superficie peritoneal
- e. Presencia de implantes tumorales en la superficie peritoneal
- f. Trombo tumoral presente en los márgenes de resección de los vasos o del uréter, troceado o extirpado en varias por el cirujano
- g. Tumor biopsiado quirúrgicamente (biopsia en cuña) previo a la quimioterapia pre-operatoria o a la cirugía

La presencia de tumor necrosado o de cambios inducidos por la quimioterapia en un ganglio linfático o en los márgenes de resección es considerado como prueba de que ha habido previamente tumor con restos microscópicos y, por lo tanto, el tumor es asignado al estadio III

Estadio IV

Metástasis hematógenas (pulmón, hígado, hueso, cerebro, etc.) o metástasis en ganglios linfáticos fuera de la región abdomino-pélvica

Estadio V

Tumores renales bilaterales al diagnóstico. Cada lado debe ser subestadiado según la clasificación antes mencionada

Tabla III. Grupos de riesgo histológico según SIOP

A. Casos pre-tratados

- **Tumores de bajo riesgo**
 - Nefroma mesoblástico
 - Nefroblastoma quístico parcialmente diferenciado
 - Nefroblastoma completamente necrosado
- **Tumores de riesgo intermedio**
 - Nefroblastoma tipo epitelial
 - Nefroblastoma tipo estroma
 - Nefroblastoma tipo mixto
 - Nefroblastoma tipo regresivo
 - Nefroblastoma con anaplasia focal
- **Tumores de alto riesgo**
 - Nefroblastoma tipo blastematoso
 - Nefroblastoma con anaplasia difusa
 - Sarcoma renal de células claras
 - Tumor renal rabdoide

B. Casos con nefrectomía inicial

- **Tumores de bajo riesgo**
 - Nefroma mesoblástico
 - Nefroblastoma quístico parcialmente diferenciado
- **Tumores de riesgo intermedio**
 - Nefroblastoma no anaplásico y sus variantes
 - Nefroblastoma con anaplasia focal
- **Tumores de alto riesgo**
 - Nefroblastoma con anaplasia difusa
 - Sarcoma renal de células claras
 - Tumor renal rabdoide

5. Pronóstico

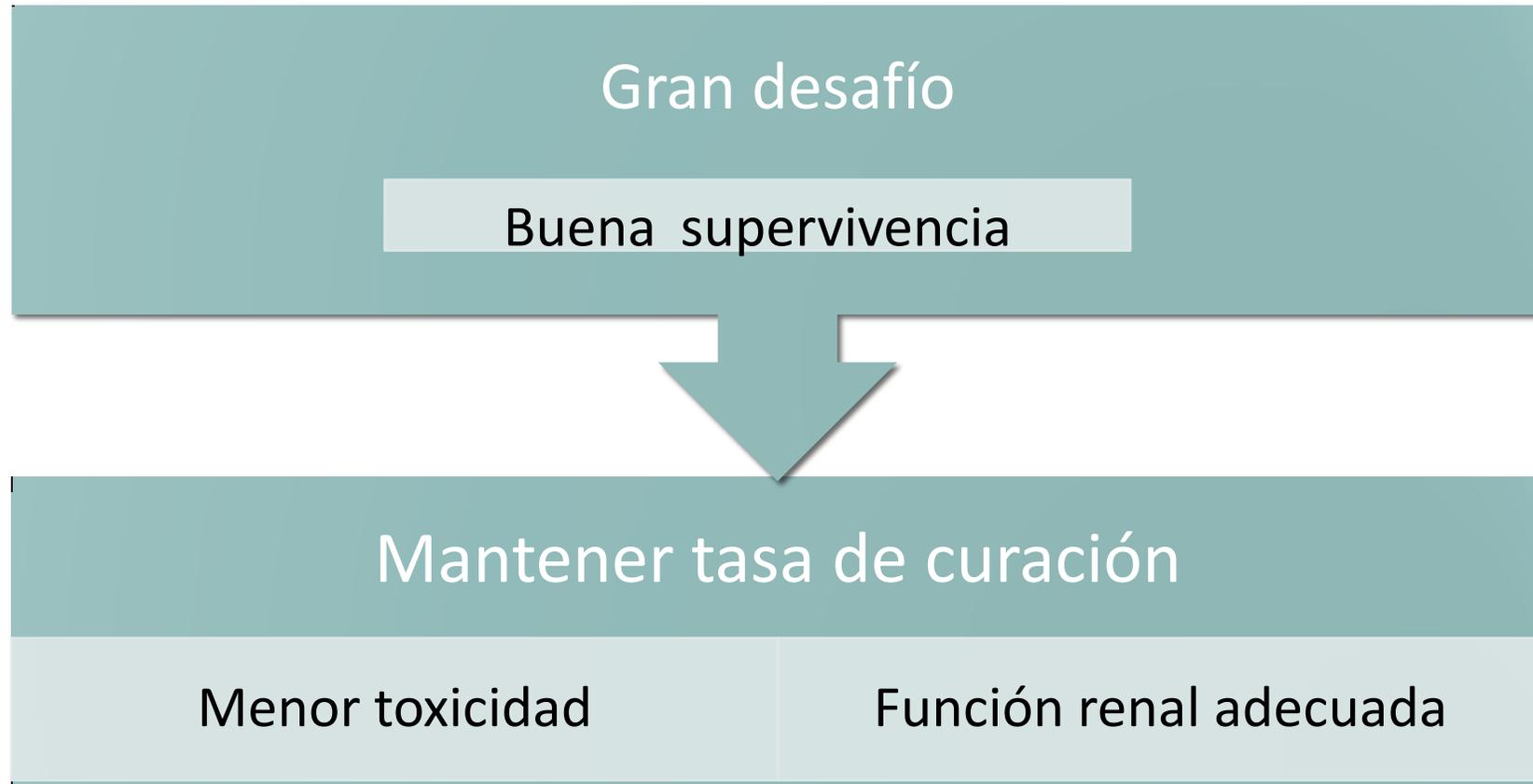
- **Factor pronóstico más desfavorable: histología anaplásica**
- **Estadio del tumor**
- Edad del paciente (>2años)
- Tamaño del tumor
- Respuesta al tratamiento



Supervivencia supera el 90%

Estadío	Supervivencia
Estadío I-II	95%
Estadío III	75-80%
Estadio IV	65-75%
Estadío V (Bilateral)	60-85%

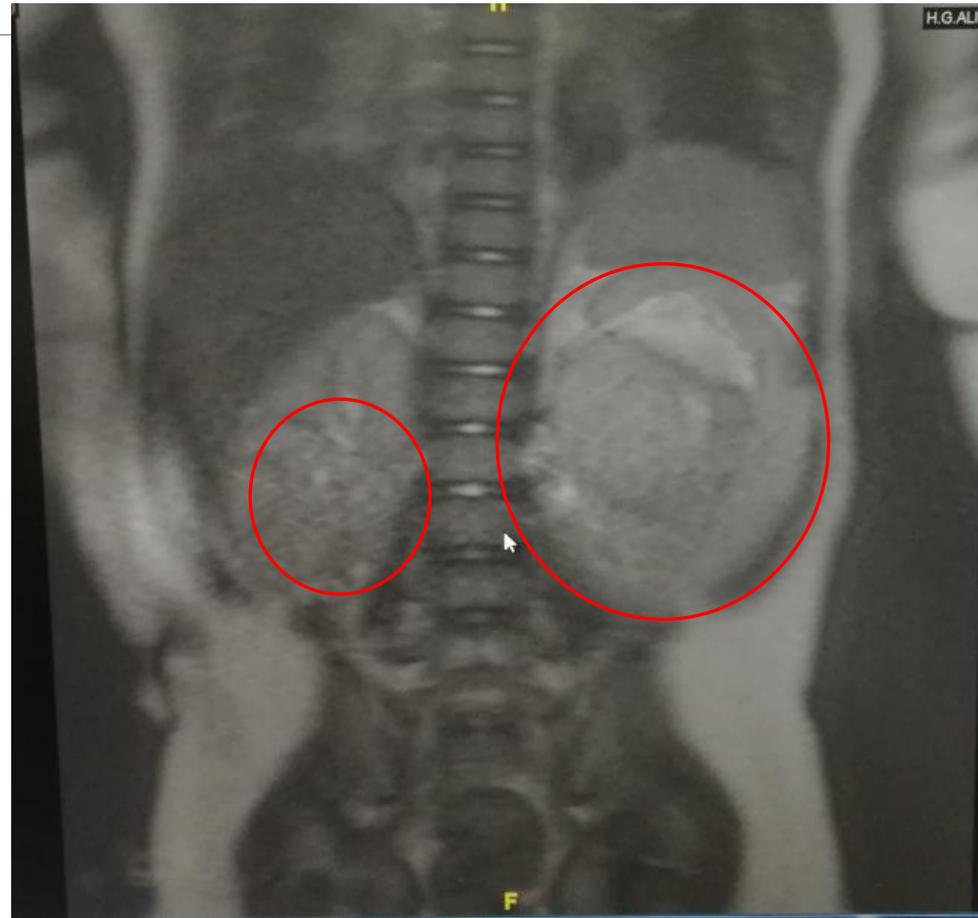
6. Futuro



Casos clínicos

Caso 1

- Lactante 8 meses trasladado de H. De Elche sospecha de T. De Wilms izquierdo
- Fiebre de 24 horas de evolución. Exploración física: masa abdominal flanco izquierdo
- Durante el ingreso:
 - Tensión arterial P95: amlodipino
 - Pruebas de laboratorio: sin hallazgos de interés, estudio catecolaminas normal
 - Pruebas de imagen:
 - **Ecografía:** masa polo renal izquierdo 8x7cm (sospecha T. De Wilms). Tercio inferior riñón derecho aumento ecogenicidad de 4,7 x 2,2cm (foco de nefroblastomatosis vs T. De Wilms)
 - **TC pulmonar:** sin hallazgos patológicos a este nivel
 - **RM abdomino-pélvica**



Tras diagnóstico, se inicia tratamiento quimioterápico (protocolo Umbrella SIOP; t. Wilms bilateral)



Aumento de tamaño (progresión radiológica, aumento de 2cm masa renal izquierda)



Nefrectomía Izquierda + Biopsia renal derecha



T. Wilms bilateral

Se continúa con tratamiento quimioterápico (respuesta parcial)



Objetivo: permitir cirugía conservadora de nefronas



Cirugía Pediátrica del Hospital Virgen del Rocío (de referencia)

Actualmente

- Tratamiento quimioterápico postquirúrgico
- Continúa en tratamiento con amlodipino con descenso progresivo de la dosis (Nefrología Pediátrica)
- Portador de catéter de doble J hasta fin de tratamiento quimioterápico (próxima retirada)
- Pendiente de ecografía tras finalizar tratamiento

Caso 2

- Niño de 2 años en seguimiento por criptorquidia y ectasia renal bilateral
- Antecedentes personales:
 - Hipoglucemia neonatal que precisó ingreso
 - CIA y ectasia de aorta ascendente sin repercusiones (Cardiología Pediátrica en H. Elda)
 - Criptorquidia bilateral (orquidectomía derecha por teste hipoplásico y dismórfico, pendiente orquidopexia izquierda)
 - Ectasia renal bilateral grado II
- Control ecográfico por antecedentes descritos: masa renal derecha (4 x 4,1 cm) compatible T. Wilms

Se solicitan pruebas de imagen según protocolo

- **TC pulmonar:** no evidencia de metástasis
- **RM abdominopélvica:** lesión en polo inferior riñón derecho compatible con sospecha. Lesión focal adicional de similares características y menor tamaño en el riñón izquierdo



Tumor de Wilms Bilateral



Actualmente

- En tratamiento quimioterápico (protocolo Umbrella SIOP), fase preoperatoria
- Objetivo: cirugía conservadora de nefronas

Conclusiones

- La exploración física completa es esencial en la valoración del paciente pediátrico
- La quimioterapia preoperatoria parece estar aceptada como la mejor opción de tratamiento inicial en el tumor de Wilms bilateral para optar a cirugía menos agresiva
- Dada la buena supervivencia alcanzada con los tratamientos actuales, la perspectiva de futuro se orienta a disminuir toxicidad sin poner en peligro el éxito alcanzado

Bibliografía

- Illade L, Hernández-Márquez C, Cormenzana M, Lassaletta A, Andi6n M, Ruano D, et al. Tumor de Wilms: revisi6n de nuestra experiencia en los 6ltimos 15 a6os. An Pediatr. 2018; 88: 140-149
- Gancedo MC, Hern6ndez MC, Pe6narrocha J. Tumores renales. Pediatr Integral. 2012; 16: 525-532
- Llorc A, Gros L. Tumores en la infancia y en la adolescencia. Pediatr Integral. 2016; 20: 447-457
- Mambi6 M, Guibelalde M, Nieto N, Rodrigo D, Femenia A, Rom6n JM. Tumor de Wilms bilateral metacr6nico. An Pediatr. 2002; 56: 247-250
- Malkan A, Loh A, Bahrami A, Navid F, Coleman J, Green DM, et al. An approach to renal masses in Pediatrics. Pediatrics. 2015; 135: 142 – 155
- Ehrlich PF, Chi YY, Chintagumpala MM, Hoffer FA, Perlman EJ, Kalapurakal JA, et al. Results of the first prospective multi-institutional treatment study in children with bilateral wilms tumor (AREN0534): a report from the children's Oncology Group. Ann Surg. 2017; 266: 470-478