

Nefrectomía parcial por tumor de Wilms en riñón único congénito.

Dres. G. Capellano, S.M. Rossi Viana.

Servicios de Cirugía Pediátrica y Oncología del Hospital Estatal (HSPE) de San Pablo, Brasil.

Resumen

Se presenta un caso donde se demuestra la posibilidad de una nefrectomía parcial central en un tumor de Wilms, en un paciente con un riñón único congénito. Una biopsia inicial realizada a cielo abierto, indicó que se trataba de un tumor de Wilms estadio III. Se inició tratamiento quimioterápico con Vincristina y Actinomicina D durante 7 semanas. Luego de la regresión de la masa, en una segunda laparotomía y aplicando congelación con hielo, se reseccó en forma completa el tumor localizado en la región media del parénquima. Se continuó con quimioterapia hasta 55 semanas con 3 drogas (Vincristina, Actinomicina D y Adriamicina). Tres años después del tratamiento, el paciente no presenta recidiva o metástasis a distancia y su función renal es normal. Este caso nos enseña las ventajas del tratamiento multidisciplinario, así como la posibilidad de realizar una nefrectomía parcial central, con buen resultado en un riñón único con tumor de Wilms.

Palabras clave: Tumor de Wilms - Riñón único congénito - Nefrectomía parcial.

Summary

A Wilm's tumor was diagnosed to a 4 year old boy with a congenital solitary kidney. An open renal biopsy defined that the centrally located tumor had a favorable histology. Vincristine and Actinomycin D were administered for 7 weeks. A significant tumor reduction was obtained and a second look operation was performed. Chemotherapy (Vincristine - Adriamycin - Actinomycin) was continued for 55 weeks. Three years after surgery neither local recurrence nor distant metastases were assessed, and the renal function remained normal.

Index words: Wilms' tumor - Solitary kidney - Partial nephrectomy.

Resumo

A apresentação do caso visa mostrar a possibilidade de nefrectomia parcial central em tumor de Wilms em paciente portador de rim congénitamente único. A biopsia inicial, a céu aberto, revelou tratar-se de um tumor de Wilms estadio III, iniciou-se logo a seguir o tratamento quimioterápico com Vincristina e Actinomicina D, durante 7 semanas. Após a regressão da massa na segunda laparotomia realizou-se, após resfriamento com gelo, uma ressecção total do tumor localizado na porção mediana do parênquima. Continuou-se a quimioterapia até 55a semana com 3 drogas (Vincristina, Actinomicina D e Adriamicina). A criança no momento está três anos após a ressecção, sem sinais de recidiva ou metástases a distância e com função renal normal. Este caso ilustra não só a vantagem do tratamento multidisciplinar bem como a possibilidade de nefrectomia parcial, central, com bom resultado num rim único com tumor de Wilms.

Palavras chave: Tumor de Wilms - Rim único congénito - Nefrectomia parcial.

Introducción

Debido a la rareza del tumor de Wilms en un riñón único congénito descritos en la literatura¹⁻² y la dificultad de establecer en esta circunstancia una conducta estandarizada, creemos que es importante la presentación de un paciente atendido y tratado en forma multidisciplinaria en los Servicios de Oncología y Cirugía Pediátrica del HSPE.

Presentación del caso

Se trata de un niño de 4 años internado el 27/6/1991 en el HSPE de San Pablo, derivado con diagnóstico de tumor de Wilms derecho y ausencia (o hipoplasia) renal izquierda. Al examen físico presentaba una voluminosa masa tumoral en el hipocondrio y flanco derecho. La arteriografía renal reveló ausencia del riñón izquierdo. Se efectuó una biopsia a cielo abierto del riñón

derecho (Fig. 1) confirmando la ausencia del riñón izquierdo. La histopatología definió el tumor como un Wilms trifásico con predominio blastomatoso, sin anaplasia, sobrepasando la cápsula y con infiltración del tejido adiposo y muscular adyacentes (estadío III).

Se inició la quimioterapia preoperatoria con Vincristina y Actinomicina D, observándose disminución de la masa tumoral. Tres meses después se realizó la segunda laparotomía. Previamente se colocó un catéter en la vena yugular derecha para eventual hemodiálisis postoperatoria. En este "second look" se realizó una nefrectomía parcial con exéresis del tumor renal de localización central junto a la porción de pelvis. El diámetro del tumor era de 7,5 cm. Se utilizó la técnica de enfriamiento renal con hielo: luego de la disección cuidadosa y reparo de los vasos del pedículo, liberación y movilización renal total, se exteriorizó totalmente el parénquima y se colocó en un lecho de hielo. Luego de la espera de práctica para el enfriamiento, fueron clampedas las ramas vasculares de dirección medial y la masa central fue totalmente resecada incluyendo los cálices y tejido normal circundante (Fig. 2). El margen superior del tumor era delimitado por un tejido blanquecino que fue incluido en la exéresis. Los cálices abiertos fueron suturados con Vicryl 4/0 y el parénquima con sutura hemostática con Surgicel® (Fig. 3). Finalmente se colocó el riñón en su lecho, se realizó un examen final de la superficie renal, se colocó un drenaje con penrose y se efectuó el cierre de la pared por planos.

La histopatología confirmó el diagnóstico de Wilms trifásico clásico, con anaplasia focal y márgenes libres incluído el tejido blanquecino fibroso. Se retiró el catéter venoso en el día 20 postoperatorio, cuando resultó evidente que no había necesidad de hemodiálisis por el buen funcionamiento del parénquima restante. La quimioterapia fue reiniciada a los 30 días del postoperatorio con Vincristina, Actinomicina D y Adriamicina, completando 55 semanas de tratamiento según el protocolo del Grupo Cooperativo Brasileiro para el tumor de Wilms. Tres años después de la nefrectomía parcial, los

exámenes de control de la actividad tumoral y de función renal continuaban normales, sin señales de recidiva local o metástasis hematogena.

Discusión

En principio es interesante definir qué es un riñón único para luego analizar la conducta seguida en el caso considerado.

Según J. Aubert³, desde el punto de vista quirúrgico, para definir "riñón único" se deben tener en cuenta tres factores: 1) la forma anatómica del parénquima; 2) el valor funcional del mismo y 3) la vía excretora. Define entonces el riñón único como aquel en que "toda la función renal o casi su totalidad, está asegurada por una masa parenquimatosa drenada por una única vía excretora". Tres son entonces los tipos de riñón único, siempre de acuerdo con J. Aubert: 1. Riñón único congénito



Fig. 2: aspecto global del tumor retirado (1). Nótese el parénquima renal normal (2), el cáliz abierto (3) y el tejido fibroso en la parte superior (4).



Fig. 1: primera laparotomía. Tumor ocupando el flanco derecho (1). Hígado (2).



Fig. 3: parénquima renal (1) remanente con sutura (2) en su parte central parcialmente recubierta por material hemostático (3).

verdadero con agenesia contralateral; 2. Riñón único funcional en el cual el otro tiene una función muy reducida, por un defecto del desarrollo o por una atrofia secundaria, y 3. Riñón único postquirúrgico, cuando uno de los dos riñones fue retirado quirúrgicamente.

El caso presentado pertenece al grupo I de Aubert, pues fue demostrada claramente la ausencia del segundo riñón tanto por la arteriografía como durante la exploración intraoperatoria realizada en la primera intervención.

Escasos son los trabajos en la literatura sobre la conducta cuando este riñón único es invadido por un tumor maligno^{1,2} y por lo tanto resulta interesante la presentación del tratamiento utilizado en este caso.

Debido a la voluminosa masa que ocupaba desde el flanco derecho hasta la fosa ilíaca derecha, se optó inicialmente por una biopsia a cielo abierto con la finalidad de definir histológicamente el tumor para el consecuente tratamiento quimioterápico y confirmar el hallazgo arteriográfico de ausencia de riñón contralateral. La histopatología reveló que se trataba de un tumor de Wilms estadio III con invasión capsular e infiltración de los tejidos adyacentes.

La quimioterapia inicial con Vincristina y Actinomicina D produjo una acentuada reducción de la masa tumoral, permitiendo un "second look" con la posibilidad de resección total del tumor. La dificultad estaba en su localización central parenquimatosa. Vege y col.⁴ y Wilimas⁵ definieron pautas para la realización de nefrectomías parciales en tumores de Wilms unilaterales con otro riñón normal, con el objeto de conservar tejido renal y al mismo tiempo evitar el riesgo de una remoción inadecuada de la masa neoplásica, dejando islas de tejido comprometido. Los principios establecidos fueron: 1) el tumor debe estar bien localizado en un sólo polo renal con demarcación evidente del tejido normal y ocupando menos de un tercio del riñón; 2) no debe existir invasión gruesa del sistema colector de la vía urinaria y 3) la posición del riñón remanente debe ser viable. Este caso no cumplía con la primera de las reglas, pero se trataba de un riñón único y con excelente respuesta a la quimioterapia. Se optó por reseccionar todo el tumor central o, en caso de eventuales dificultades insuperables, reseccionar todo el riñón único. Por lo tanto se preparó al niño en el preoperatorio para hemodiálisis en espera de un futuro trasplante renal.

La técnica utilizada fue como la descrita por Alter y col²: exteriorización total del riñón, disección minuciosa y reparo de todos los vasos del hilio, enfriamiento con hielo, ligadura de las arterias y venas específicas y disección de la masa central incluyendo los cálices. Estos fueron parcialmente abiertos y luego de retirada la masa con margen de seguridad, suturados como la brecha parenquimatosa. La función renal no sufrió alteraciones, permitiendo retirar el catéter central 20 días después. Podemos concluir que actualmente hay posibilidades de modificar los principios establecidos para las nefrectomías parciales en el tumor de Wilms unilateral^{4,5}. La novedad introducida en este caso demuestra la elasticidad

de las opciones actuales, ya definida en casos de tumores bilaterales^{6,8,9}, más intervencionistas pero correctas, gracias al tratamiento multidisciplinario y a técnicas quirúrgicas más perfeccionadas y osadas.

Es posible entonces la exéresis total de masa tumoral en riñones únicos independientemente del volumen inicial y de la localización intraparenquimatosa, siempre que se preserve tejido renal suficiente para una sobrevivida normal.

Bibliografía

1. *Newbold SG, Shafer AD, Goodwin CD et al:* Stage III Wilm's tumor of a solitary kidney in a patient with Marfan's Syndrome: A 5 - yr survival. *J Pediatr Surg* 17:841-842, 1982.
2. *Pellerin D, Harouchi A, Revillon Y:* Le nephroblastome bilatéral. Stratégie et pronostic à propos de 12 cas. *Chirurgie* 102:857-866, 1976.
3. *Aubert J:* La chirurgie du rein unique. Aspects anatomo-clinique et chirurgicaux - Monographie. Paris, Masson, éditeur, 1979.
4. *Vege G, Parigi GB:* Partial nephrectomy for Wilms' tumor. *J Urol* 135:981-982, 1986.
5. *Wilimas JA, Parham DM, Kumar M:* Is renal salvage feasible in unilateral Wilms' tumor?: Proposed computed tomographic criteria and their relation to surgicopathologic findings. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 12:164-167, 1990.
6. *Kelalis PP:* Wilms' tumor. *J Urol* 135:989, 1986.
7. *Alfer W Jr, Assunção MC:* Partial nephrectomy for bilateral Wilms' tumor. *Med Ped Oncology* 19:131-136, 1991.
8. *Alfer W Jr, Camargo B de, Assunção MC:* Management of synchronous bilateral Wilms' tumor: Brazilian Wilms' tumor study group experience with 14 cases. *J Urol* 150:1456-1459, 1993.
9. *Laberge JM, Nguyen LT, Homsy YL et al:* Bilateral Wilms' tumor: Changing concepts in management. *J Pediatr Surg* 22:730-735, 1987.

Trabajo aceptado para su publicación en marzo de 1995.

Dr. G. Capellano

Rua Alvorada, 1244 Apto. 111
Vila Olímpia, São Paulo, SP
Brasil, CEP 04550-004