

XXV Reunión Nacional de la SEOP

Palma de Mallorca, 21 a 23 de mayo de 2003

TUMOR DE WILMS: EXPERIENCIA DE 20 AÑOS

P. Lalaguna Mallada, D. Gros Esteban, C. Martín de Vicente, A. Muñoz Mellado, A. Carbone Bañeres y C. Calvo Escribano

Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza. España.

Pacientes y métodos: Se han revisado las historias de los pacientes diagnosticados de tumor de Wilms (TW) en un período de 20 años entre enero de 1982 y diciembre de 2002.

Resultados: Se evalúan un total de 30 pacientes, 21 niñas (70%) con una edad comprendida entre 0-105 meses (media 43 ± 25) y 9 niños (30%), edad entre 0-183 meses (media 52 ± 45). En 4 casos se presentaron malformaciones asociadas. El tiempo medio de seguimiento de la serie fue de 88 meses. Todos los casos fueron de presentación unilateral, excepto uno. La sintomatología al diagnóstico fue: masa palpable en el 75% de los casos, dolor abdominal en el 33,3% y hematuria en el 10%. Se encontró hipertensión arterial en el momento del diagnóstico en el 23% de los casos, trombocitosis en el 10% y filtrado glomerular menor de 80 ml/min/1,73 m² en el 33%. Los pacientes se trataron de acuerdo con los protocolos internacionales vigentes en cada momento, hasta 1990 según NWTS y a partir de entonces con los protocolos SIOP. Recibieron quimioterapia preoperatoria 16 pacientes. En todos los pacientes se realizó nefrectomía total, excepto en el bilateral y otro caso con recidiva en el riñón contralateral en los que se realizó nefrectomía total del riñón más afectado y parcial del otro. Hubo 4 complicaciones postoperatorias (dos obstrucciones intestinales, un hematoma y una fístula biliar). En el estudio anatomopatológico adaptando los informes patológicos a la clasificación del protocolo SIOP-nefroblastoma 2001, 14 eran de bajo riesgo, 12 de riesgo intermedio y 4 de alto riesgo. Estadaje posquirúrgico: estadio I, 60%; EII, 20%; EIII, 10%; EIV, 6,6%; EV, 3,3%. Recibieron radioterapia abdominal 9 casos, y pulmonar uno. Presentaron recaídas 5 casos (tres pulmonares aisladas rescatadas con quimioterapia más cirugía y/o radioterapia, dos recaídas múltiples locales más pulmonares y óseas que fallecieron a pesar de tratamiento con quimioterapia a altas dosis, ambos varones y mayores de 12 años al diagnóstico). Las supervivencias global (SG) y libre de eventos (SLE) de la serie son respectivamente de 91 y 70% a los 5 años y del 86 y 70% a los 10 años (no hay recidivas más allá de los 5 años). Por estadios, las SG y SLE a los 5 años para EI son respectivamente del 94 y 82% y para los EII-III son del 71 y 58%. Las secuelas observadas han sido

ortopédicas (amiotrofia y escoliosis) secundarias a radioterapia abdominal. No se ha observado deterioro de la función renal valorada mediante el filtrado glomerular ni hipertensión arterial. Tampoco ha habido toxicidad cardíaca por antraciclinas.

Conclusiones: En nuestra serie, el TW es más frecuente en niñas, observando además una edad de presentación más tardía en niños. La supervivencia de la serie, tanto global como libre de eventos, coincide con la observada por grupos más amplios con secuelas poco importantes. La recidiva pulmonar aislada tiene buen pronóstico, las recidivas múltiples tienen mal pronóstico. No se han presentado recidivas tardías más allá de los 5 años.

TUMOR DE WILMS. EXPERIENCIA EN UNA UNIDAD DE ONCOLOGÍA PEDIÁTRICA

M. Mendoza Sánchez, J. Salinas Sanz, S. Fernández de Miguel, J. López Pérez, J. Vivanco Martínez y C. Melero Moreno

Servicio de Hemato-Oncología Infantil. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Objetivo: Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de tumor de Wilms (TW) en nuestro Servicio en un período de 20 años, entre 1981 y 2002.

Pacientes y métodos: Revisión de las historias clínicas de los casos de TW para valorar sus características epidemiológicas, el motivo de consulta, las principales pruebas complementarias realizadas para el diagnóstico, el estadio y la histología del tumor, el tratamiento y los resultados del mismo.

Resultados: Se han diagnosticado un total de 36 niños, lo que supone una prevalencia del 3,6% en nuestra unidad. La mitad de ellos fueron varones. La mediana de edad al diagnóstico fue 3 años (rango: 6 meses-15 años). El motivo de consulta más frecuente fue la distensión abdominal (30%); en 14% fue la hematuria macroscópica; en el 5,5% el aumento unilateral de tamaño testicular; en el 2,5%, dolor abdominal agudo. A la exploración física se palpaba masa abdominal en el 65% de los niños (sin otros síntomas en el 33%, con síntomas digestivos en 50% y por otros motivos en el resto). En un 11% de los casos se detectó la masa como hallazgo casual ecográfico. Cinco niños tenían malformaciones asociadas. Un 33% de los casos presentó HTA al diagnóstico. Las pruebas complementarias destacables fueron: la ecografía abdominal se realizó en el 100% de los casos, y la TC abdominal en el 70%, mostrando en todos los casos

masa dependiente de riñón, excepto uno de ellos que fue extrarrenal; en el 58 % se practicó PAAF, siendo sugestiva de nefroblastoma en el 90 %; y citología en orina en el 61 %, siendo negativa o no concluyente en el 95 %. El estadio más frecuente fue el I (50 %). El resto de los casos fueron II (11 %), III (19 %), IV (14 %), V (6 %). En cuanto a los subtipos histológicos (criterios de la SIOP), el más frecuente fue el grado intermedio de malignidad (86 %); un 11 % eran de alto grado y un 5 % de bajo grado. El protocolo de tratamiento seguido fue: NWTS III/IV en el 20 %, SIOP 6 en 17 %, SIOP 9 en el 20 %, SIOP 93 en el 40 % y SIOP 01 en el 3 %. En los niños en los que se administró quimioterapia precirugía disminuyó el volumen tumoral en el 73 % de los casos, no se modificó en el 20 % y aumentó en el 7 %. Se realizó nefrectomía radical en todos los casos. Recibieron radioterapia el 38,8 %: 11 niños en hemiabdomen afectado, un abdominal total (el caso extrarrenal) y 2 casos en pulmón. De los 36 niños, uno falleció precozmente. Alcanzaron la remisión completa 34 niños (97 %). Tres casos recayeron (8,8 %), todos de pulmón. Uno de los niños alcanzó una segunda RC que persiste. La mediana de supervivencia fue de 70 meses (1-189 meses) y de supervivencia libre de incidentes (SLI) de 71 meses (1-173 meses), con un seguimiento medio de 7 años y un mes. Cuatro pacientes fallecieron: uno precozmente por neumonía y los otros tres por la enfermedad. No se encontró ningún caso de segundos tumores. Las curvas actuariales son: supervivencia, 87 % y SLI, 82 % a 15 años.

Conclusiones: El TW tiene una prevalencia del 3,6 % en nuestra unidad y muy buen pronóstico. Es importante el seguimiento para detectar efectos secundarios a largo plazo debidos al tratamiento, sobre todo la radioterapia, y controlar el funcionamiento del riñón único.

TUMORES RENALES. REVISIÓN DE LA CASUÍSTICA

J. Molina Garicano, M. Sagasetta de Ilurdoz, J. Duarte, F. Gallinas, B. Solís, I. Lezaun y C. de Miguel

Hospital Virgen del Camino (Unidad de Oncología) Pamplona. España.

Introducción: Los tumores renales en la edad pediátrica están representados en casi su totalidad por los nefroblastomas. Actualmente la supervivencia de estos tumores es excelente alcanzándose tasas del 80-90 % libres de enfermedad. Queremos presentar la peculiaridad de tumores renales de diferente histología cuyo comportamiento implica un peor pronóstico.

Objetivos y métodos: Se revisaron 15 tumores renales en edades comprendidas entre los 6 meses y los 15 años de edad, controlados en nuestra unidad desde 1977.

Resultados: De los 15 pacientes, 12 son niñas y 3 niños. En 12, el diagnóstico se presumió en función de una masa abdominal, en dos por hematuria persistente y en uno por ecografía por sospecha de síndrome de Warg. Dos pacientes tenían localización bilateral, ambos síndromes de Warg, en seis fue el riñón izquierdo el comprometido y en siete la localización en riñón derecho, uno de los cuales presentaba un trombo en cava superior y aurícula derecha. Desde el punto de vista histológico, destacamos 12 casos con nefroblastoma típico en distintos esta-

dios histológicos, 2 casos sarcoma de células claras y un carcinoma de células claras. Los estadios de estos tumores fueron: 5, estadio I; 2, estadio II (N-); 2, estadio II (N+); 3, estadio III; 1, estadio IV, y 2, estadio V. La supervivencia global es del 87 %. Queremos llamar la atención sobre el comportamiento del carcinoma de células claras diagnosticado en quirófano intraoperatoriamente con ganglios positivos. Se trató con quimioterapia y radioterapia, además de la cirugía. La evolución fue favorable, pero a los 4 años y medio después de 3 años y medio sin tratamiento presenta una recidiva en ganglios periféricos, mediastino y retroperitoneo. Se inició tratamiento con inmunoterapia, interleuquina 6, alfa-interferón y fluorouracilo sin apreciarse respuesta alguna, por lo que se ha iniciado tratamiento con gencitabina e irinotecan, con lo que parece en el momento actual observarse disminución de las masas tumorales.

El tratamiento para el resto de los tumores renales fueron de acuerdo a los siguientes protocolos de la Sociedad de Oncología Pediátrica.

Conclusiones: Fundamental el participar de protocolos cooperativos, con el fin de lograr resultados cada vez más favorables. Tener presente la posible aparición de tumores con estirpes histológicas diferentes con comportamientos pronósticos muy diferentes a los que estamos acostumbrados de este grupo de niños.

TUMORES RENALES EN LA INFANCIA. NUESTRA EXPERIENCIA

M. Bermúdez^a, E. Linares^a, J.L. Fuster^a, J.L. Alcaraz^a, M. Marco^a y J.I. Ruiz Jiménez^b

^aUnidad de Hematología Pediátrica. ^bUnidad de Cirugía Pediátrica. Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

Introducción: Los tumores renales malignos representan aproximadamente el 6 % de todas las neoplasias en la edad pediátrica. El tumor de Wilms (TW) es la neoplasia maligna genitourinaria más frecuente (85 %), y el segundo en frecuencia es el sarcoma renal de células claras. El TW es potencialmente curable, incluso cuando existen metástasis hematógenas, con un tratamiento multimodal combinando quimioterapia, cirugía y radioterapia. Presentamos nuestra experiencia en los tumores renales en la edad pediátrica.

Casuística: Revisamos todos los casos de tumores renales diagnosticados y/o seguidos en nuestra unidad desde su apertura en 1998. Un total de 7 pacientes, 4 niños y 3 niñas, fueron diagnosticados de tumores renales, representando el 5 % de todas las neoplasias seguidas en nuestra unidad (n = 148). La edad media al diagnóstico fue 51 meses (rango, 12-84 meses). La clínica al diagnóstico más frecuente fue masa abdominal como hallazgo casual (n = 2) y dolor abdominal (n = 2). En 4 casos el tumor renal se localizaba en el lado izquierdo, en dos en el derecho y en un caso la presentación fue bilateral multicéntrica. Tres pacientes se presentaron como tumoración localizada, dos presentaban metástasis pulmonares al diagnóstico, uno derrame pleural, y uno estadio bilateral. Todos los pacientes se trataron inicialmente según el protocolo SIOP vigente en el momento del diagnóstico (1, SIOP 90; y 6, SIOP 93-01), precisando modificación de la quimioterapia preoperatoria por respuesta no

satisfactoria el paciente afectado de enfermedad bilateral. Se realizó nefrectomía en todos los casos, salvo el paciente con enfermedad bilateral que se sometió a tumorectomías preservando parénquima renal. Los diagnósticos anatomopatológicos fueron 6 TW, de los cuales: 3 nefroblastomas trifásicos no anaplásicos, un nefroblastoma necrótico < 10% tumor viable, 1 nefroblastoma de predominio sarcomatoso, 1 paciente fue diagnosticado en otro hospital sin que constara el subtipo histológico, y un sarcoma renal de células claras. Los estadios quirúrgicos de los 6 casos en que disponemos de la anatomía patológica fueron: 3, I (el caso bilateral era estadio I bilateralmente); 2, EII, 1 EIII. Tres pacientes recibieron radioterapia local según protocolo. El tiempo de seguimiento medio es de 36 meses (rango, 18-72 meses). Dos pacientes recidivaron en forma de metástasis pulmonares múltiples, recibiendo posteriormente poliquimioterapia según protocolo SIOP 93-01 para alto grado, y metastectomía con inicial buena respuesta. Ambos sufrieron nueva recidiva pulmonar, siendo de nuevo tratados con poliquimioterapia, uno de ellos consolidación con megaterapia y trasplante autólogo de progenitores hematopoyéticos permaneciendo en la actualidad libre de enfermedad 36 meses después de finalizar el tratamiento, el segundo paciente falleció por progresión de la enfermedad. La toxicidad más frecuente observada secundaria al tratamiento ha sido hematológica, presentando en tres de los casos insuficiencia renal (un caso grave y dos moderados).

Conclusiones: Los tumores renales en la infancia representan la quinta causa en frecuencia de patología oncológica. Con un tratamiento multimodal la gran mayoría pueden ser curados, incluso en estadios avanzados.

TUMORES RENALES EN MENORES DE UN AÑO

J. Balaguer, J. Aliaga, J.M. Fernández, A. Cañete, M.D. Muro y V. Castel

Unidad de Oncología y Radiología Infantil. Hospital Universitario La Fe. Valencia. España.

Objetivo: Conocer la incidencia y distribución de los tumores renales presentados en lactantes menores de un año, así como sus características clínicas, anatomopatológicas, tratamientos utilizados y evolución posterior de los mismos.

Material y métodos: Estudio retrospectivo mediante la revisión de historias clínicas, de los tumores renales primarios diagnosticados en una única unidad de oncología pediátrica en pacientes menores de un año, desde 1972 hasta febrero de 2003.

Resultados: Obtuvimos 25 lactantes menores de un año (18,2%), de 137 tumores renales registrados en nuestra unidad de oncología durante ese período. La distribución por sexo fue de 17 niños y 8 niñas. El tumor más frecuente fue el nefroblastoma (15/25), seguido del nefroma mesoblástico (9/25), y un caso de tumor rabdoide con afectación renal y cerebral. La media de edad general al diagnóstico fue de 4,8 meses (rango, 1 día-11 meses), mientras que para los nefromas mesoblásticos la mediana fue de un día de vida (rango, 1 día-3 meses), siendo dos de ellos diagnosticados intraútero por ecografía, a las 32 y 36 semanas de gestación. No se encontraron antecedentes familiares de interés, excepto en el caso del tumor rabdoide, cuyo

hermano gemelo había fallecido anteriormente por el mismo tumor. La localización más frecuente fue izquierda en 14/25 casos, y en un caso de Wilms fue bilateral. La forma de presentación más habitual fue como masa abdominal en 20 de ellos, en cuatro fue la hematuria y un recién nacido debutó al nacimiento con sintomatología de obstrucción intestinal (nefroma mesoblástico). La hipertensión arterial estuvo presente en 12/25 niños; 9/15 casos de nefroblastomas eran estadio I; 2, estadio III; 2, estadio IV; 1, estadio V, y un caso falleció sin estadificar. En 2 casos la histología fue desfavorable y la variedad anatomopatológica más habitual fue la estirpe epitelial. En los nefromas mesoblásticos el tratamiento fue la nefroureterectomía en todos ellos, en los nefroblastomas el tratamiento varió según el estadio de acuerdo con los protocolos de la SIOP, y el paciente con tumor rabdoide fue trasladado a su hospital de origen. Fallecieron 5/25, un nefroma mesoblástico relacionado con las malformaciones neonatales que asociaba, y 4 TW, tres en estadios III o IV y uno por toxicidad de la quimioterapia.

Conclusiones: En los menores de un año el tumor de Wilms sigue siendo el tumor renal más frecuente; sin embargo, esto no ocurre en los menores de 6 meses donde el nefroma mesoblástico predomina. El nefroma mesoblástico se diagnostica precozmente, pudiendo detectarse intraútero mediante ecografía, no es quimiosensible, siendo curable tan sólo con cirugía. La quimioterapia en lactantes, sobre todo en menores de 6 meses es mal tolerada, en nuestra serie un paciente falleció por este motivo. Dada la frecuencia en menores de 6 meses de nefromas mesoblásticos, y nefroblastomas en estadios no avanzados con histología favorable, el tratamiento inicial a la espera de la anatomía patológica debe ser la cirugía.

SUPERVIVENCIA DE PACIENTES CON TUMOR DE WILMS RECIDIVADO

G. Ramírez Villar, C. Márquez Vega, E. Quiroga Cantero, I. Sánchez Ganfornina, J. Alfaro Gutiérrez y A. Álvarez Silván

Unidad de Oncología. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Introducción: La supervivencia de niños con recaída de tumor de Wilms (TW) es pobre, se estima entre un 24 y 43%, especialmente en aquellos con factores de mal pronóstico, como histología desfavorable, recurrencia precoz, tratamiento previo con tres fármacos, recaída no pulmonar y recaída abdominal cuando previamente se ha administrado radioterapia (RT). Nosotros presentamos la supervivencia de 10 niños con recaídas de tumor de Wilms.

Pacientes y métodos: Desde 1995 a 2001 han sido tratados en la Unidad de Oncología Pediátrica del Hospital Virgen del Rocío, 34 pacientes diagnosticados de TW, con edades comprendidas entre 1 mes y 12 años (68% menores de 5 años). La relación niño/niña es 0,88/1. Según la estadificación postoperatoria: 18, estadio I (53%); 9, estadio II- (26%); 5, estadio II+ (15%); 1, estadio III (3%); 1, estadio IV (3%). Sólo 2 niños presentaron enfermedad metastásica pulmonar al diagnóstico (6%). Del total de 34 pacientes recayeron 10 (29%) tras recibir tratamiento según protocolo SIOP-93.

Resultados: De las 10 recaídas hubo 5 niñas y 5 niños, todos mayores de 4 años en el momento de la recidiva, siendo el tiempo libre de enfermedad desde el fin del tratamiento desde 1 mes a 55 meses: estadio I, 2/18 (11%); estadio II-, 3/9 (33%); estadio II+, 3/5 (60%); estadio III, 1/1 (100%); estadio IV, 1/1 (100%). La histología era: blastematoso en 6/10 (60%), mixto en 3/10 (30%) y anaplásico en 1/10 (10%).

Las localizaciones fueron: locales, 4 (40%); pulmonares, 4 (40%) y pulmonares + hepáticas, 2 (20%). Las recaídas se trataron según protocolo NWTSG, consiguiéndose RC en 7/10 (70%), RP 1/10 (10%) y muerte 2/10 (20%); con seguimiento medio de 50 meses (rango, 24-76 meses).

Conclusiones: El porcentaje de recaídas en el TW en nuestro centro es alto (29%), si lo comparamos con los encontrados en la literatura (15-16%). Sin embargo, se han podido rescatar un alto porcentaje (80%), siendo de mejor pronóstico las recaídas locales que no habían recibido RT y las pulmonares aisladas.

UTILIDAD DE LA PAAF EN EL DIAGNÓSTICO DEL TUMOR DE WILMS

I. Sánchez Ganfornina, G. Ramírez Villar, C. Márquez Vega, E. Quiroga Cantero, J.A. García Cantón, J. Alfaro Gutiérrez y A. Álvarez Silván

Servicio de Oncología Pediátrica. Hospital Infantil. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Introducción: El tumor de Wilms (TW) es la neoplasia renal más frecuente en la infancia. La mayoría de los niños con TW son diagnosticados y tratados según el protocolo de la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP). Para ello no es imprescindible una confirmación histológica previa al tratamiento. Esto implica el riesgo de que un paciente reciba quimioterapia (QTP) preoperatoria para un tumor renal benigno (nefroma mesoblástico) o, por el contrario, que tumores altamente malignos que podrían beneficiarse de una QTP inicial más intensiva, sean infratratados (tumor rabdoide, sarcoma de células claras).

Desde 1995, en nuestro hospital se practica la punción aspiración con aguja fina (PAAF), en todos los casos de tumores renales, con el fin de obtener un diagnóstico histológico previo al tratamiento QTP.

Objetivo: Demostrar la alta sensibilidad y las escasas complicaciones de esta técnica diagnóstica.

Pacientes y método: Se revisaron los TW diagnosticados en nuestro hospital desde 1995 a 2001. Fueron un total de 35. Se realizó PAAF en 32 de ellos. Las causas por las que no se realizó PAAF en 3 pacientes fueron: sospecha de nefroma mesoblástico y tumor renal bilateral. Todas las PAAF se realizaron bajo control ecográfico y sedación con hidrato de cloral oral o midazolam intranasal.

Resultados: Los diagnósticos fueron: 18, TW, blastematosos; 5, TW Mixtos y 7, no específica (5 de estas PAAF fueron informadas como nefroblastoma). La sensibilidad de la PAAF fue del 91,3%. En ningún caso se detectaron complicaciones secundarias a la técnica. Las recaídas locales se observaron en el 14,3%, una de ellas en riñón contralateral.

Conclusiones: La PAAF es una técnica sensible y segura previa al tratamiento de los tumores renales. No se han detectado complicaciones secundarias a su uso. Las recaídas locales observadas en nuestra casuística parecen estar relacionadas con infratratamiento o con tumor renal bilateral asincrónico. La sensibilidad de la PAAF es del 91,3%. En los casos de resultado no concluyente, estudios radiológicos y otros datos analíticos sugieren el diagnóstico y tratamiento correcto.

TUMORES RENALES: ¿ES NECESARIO EL DIAGNÓSTICO ANATOMOPATOLÓGICO ANTES DE INICIAR EL TRATAMIENTO?

L. Gros^a, A. Barbero^a, S. Gallego^a, J. Lloret^b, C. Maruenda^b, R. Porcel^a, C. Sábado^a y J. Sánchez de Toledo^a

^aUnidad de Oncología Pediátrica. ^bServicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción: Los tumores renales representan el 6,3% de los diagnósticos de cáncer en niños menores de 15 años. El tumor de Wilms (TW) supone con mucho el tumor más frecuente, siendo aproximadamente el 95% de los diagnósticos en la mayoría de las series estudiadas. En los sucesivos estudios SIOP el uso de quimioterapia preoperatoria ha demostrado su eficacia para disminuir el tamaño del tumor, la morbimortalidad operatoria-riesgo de roturas operatorias e inducir una mejor distribución de los casos en estadios postoperatorios favorables, y por lo tanto, disminuir el tratamiento posquirúrgico. No obstante, el diagnóstico se basa en estudios de imagen y no se recomienda la biopsia. Esto puede suponer un tratamiento no adecuado de lesiones benignas y otros tumores malignos. Nos proponemos valorar esta situación con el estudio retrospectivo de los tumores renales diagnosticados en nuestra unidad en los últimos 10 años.

Material y métodos: Estudiamos de forma retrospectiva 38 pacientes diagnosticados y tratados en nuestra unidad en los últimos 10 años (1993-2002). Se estudia el diagnóstico definitivo del tumor, la edad de presentación, la presencia de hallazgos clínicos y radiológicos no habituales, el tratamiento con quimioterapia preoperatoria y el tiempo del tratamiento quirúrgico. Para establecer la posible relación entre la edad de presentación y el diagnóstico (TW frente a no TW) se aplica la comparación de medias (prueba de la t de Student).

Resultados: 27 (71%) de los 38 casos fueron diagnosticados tras el estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica de TW, 11 (29%) tuvieron diagnósticos diferentes a TW con la siguiente distribución: 4, carcinomas renales de células claras; 2, nefromas mesoblásticos/tumor de Bolande; 1, adenocarcinoma renal; 1, sarcoma renal de células claras; 1, tumor secretor de renina; 1, adenoma metanéfrico, y 1, neuroblastoma. La media de edad de presentación para el grupo de pacientes con TW fue de 4,15 (\pm 3,38) años y para el grupo de no TW fue de 6,85 (\pm 4,53) con diferencias estadísticamente significativas ($p < 0,03$). Siete de los 11 pacientes con no TW iniciaron tratamiento con quimioterapia prequirúrgica según protocolo SIOP.

Conclusiones: En nuestra serie hemos observado un porcentaje mayor de tumores distintos del TW que en la series publicadas. Es necesario valorar la realización de estudios anatomo-

mopatológicos (PAAF, o incluso "tru-cut") en pacientes de grupos seleccionados, especialmente los mayores de 5-6 años y los de presentación clínica o radiológica inusual, tal como proponen algunos autores y el protocolo SIOP más reciente (NEPHRO-BLASTOMA SIOP 2001) para evitar el tratamiento no adecuado de los pacientes con tumores no TW.

EVALUACIÓN DE LA FUNCIÓN RENAL EN NIÑOS SUPERVIVIENTES DE TUMOR DE WILMS

M. Macho^a, E. Monteruel^a, M. Aguirre^b, I. Astigarra^a, M.J. Quintela^b, A. Fernández-Teijeiro^a y A. Navajas^a

^aUnidad de Oncohematología Infantil. ^bNefrología Infantil. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Introducción: Los principales factores implicados en la función renal residual de los niños con tumor de Wilms (TW) son el tipo de cirugía realizada y la quimioterapia. El control de la función renal es importante, tanto durante el tratamiento como después del mismo con controles periódicos, ya que los efectos pueden manifestarse a largo plazo.

Objetivo: Valoración de la función renal en niños con TW.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de 14 pacientes diagnosticados de TW en nuestro hospital desde 1993-2001 tratados según protocolo SIOP 93-01 y que permanecen en remisión completa. Se revisan los antecedentes personales, síntomas iniciales, características del tumor, tratamiento y datos de función renal al diagnóstico y durante el seguimiento.

Resultados: Edad media al diagnóstico, 51 meses (7-192); sexo, 80% niñas. Antecedentes constitucionales: 1, síndrome de Beckwith-Wiedemann; 1, aniridia; 1, displasia ósea; 1, cariotipo (50 XX). Infección urinaria previa en 2 casos, uno con ectasia piélica y uno con reflujo vesicoureteral bilateral. Datos clínicos iniciales: masa abdominal, 11; HTA, 2; hematuria, 1; dolor abdominal, 1; afectación testicular, 1. Por imagen destaca volumen tumoral < 500 cm³ (132-795 cm³) en 6/9 y 2 casos de quistes renales bilaterales (1 TW bilateral). La función renal de todos los niños al diagnóstico fue normal. El tratamiento consiste en nefrectomía unilateral en 13 y parcial bilateral en uno y quimioterapia según estadio.

Se analiza la función renal con un tiempo medio de 59 meses (15-114) desde el diagnóstico y destaca: creatinina plasmática, 0,67 ± 0,19 mg/dl; GFR/talla 113 ± 18 ml/min/1,73; urea plasmática 34 ± 10 mg/dl. Los iones, calcio, fósforo, magnesio y ácido úrico plasmáticos fueron normales. El bicarbonato fue normal, excepto uno de 18,8 mmol/l. La media de aclaramiento fue: de sodio, 0,84 ± 0,32 ml/dl FG, en 3 casos es > 1 y sodio en plasma en límites bajos en 2 de ellos; de potasio, 13,6 ± 7,5 ml/dl FG; en 4 es > 15 con potasio plasmático de 4-4,2 mg/dl; de cloro, 1,12 ± 0,48 ml/dl FG; de ácido úrico, 10,9 ± 3,2 ml/dl FG, siendo > 14 en 2 pacientes. La calciuria, magnesuria y uricosuria fueron normales. La fosfatúria fue de 975 ± 233 mg/24 h/1,73, siendo en 8 pacientes > 1.000 con fósforo en plasma y TRP normales. La proteinuria fue normal en todos los pacientes y la β₂-microglobulina en orina fue de 517 ± 609 μg/24 h, estando alterada en cuatro de los pacientes.

Conclusiones: En los niños con TW de nuestra serie no evidenciamos alteración de la función renal al diagnóstico. La función renal se mantiene conservada a pesar de la nefrectomía y la quimioterapia. En la evaluación a largo plazo de la función renal se observa la elevación de la β₂-microglobulina en orina en un tercio de los pacientes, como único dato de disfunción tubular. Se necesita un seguimiento a más largo plazo para descartar alteraciones funcionales renales futuras en estos niños.

PATOLOGÍA ASOCIADA EN LOS PACIENTES AFECTADOS DE TUMOR DE WILMS

A. Barbero, L. Gros, I. Martí, E. Basat, S. Gallego, C. Sábado y J. Sánchez de Toledo

Unidad de Oncología Pediátrica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Introducción: El tumor de Wilms (TW) es la neoplasia renal maligna primaria más frecuente en la infancia. Constituye el 6% de todos los cánceres infantiles, con una incidencia anual de 7,6 casos/millón de niños menores de 15 años. Hay evidencia de que varios *loci* genéticos están implicados en el desarrollo y progresión del TW. Varios factores apoyan dicha predisposición genética: por una parte, la asociación del TW a algunos síndromes o anomalías malformativas congénitas, como el WAGR, el síndrome de Beckwith-Wiedemann, el síndrome de Denys-Drash, la aniridia, algunas alteraciones genitourinarias (hipospadias, criptorquidia), la hemihipertrofia y síndromes con hipercrecimiento. También se ha asociado, aunque no está tan clara la causalidad, a síndromes de inestabilidad genética, como la anemia de Fanconi, el síndrome de Bloom o la *incontinentia pigmenti*, y a otras enfermedades como la neurofibromatosis, el síndrome de Klippel-Trénaunay-Weber y el síndrome de Sotos. Se ha descrito también en familias afectadas de síndrome de Li-Fraumeni.

Por otra parte, en ocasiones el TW se presenta de forma bilateral sincrónica (4,4-7%) o metacrónica (1-1,9%), y en raras ocasiones en contexto familiar de tumor de Wilms u otras neoplasias genitourinarias (1-2%).

Entre 1993 a 2002 se han tratado en nuestro hospital 27 pacientes afectados de TW. De éstos, cinco presentaban alguna de las características mencionadas: meduloeptelioma teratoide de cuerpo ciliar. Padre afectado de astrocitoma hemisférico; hipospadias y antecedentes en la familia paterna de: hemihipertrofia, TW, síndrome de Down, hipospadias y duplicidad renal; síndrome de WAGR esporádico con TW bilateral; TW bilateral, anemia de Fanconi y CIA-OS.

Comparamos las características de este grupo de 5 pacientes (grupo A) con los restantes 22 pacientes (grupo B): los pacientes del grupo A, 3 varones y 2 mujeres, tenían al diagnóstico una edad media de 1,41 años (DE, 1,07), mientras que los pacientes del grupo B tenían una edad media de 4,77 años (DE, 3,4). Del grupo A, tres casos eran estadio I y 2 casos, estadio V (I,I). El grupo B presentaba estadios más variables: la supervivencia global estimada a 5 años es de 0,80 en el grupo A y de 0,94 en el grupo B, sin diferencias estadísticamente significativas. La su-

pervivencia libre de eventos a 5 años es de 0,67 y de 0,90 respectivamente, sin que se aprecien diferencias significativas.

Conclusión: El 20% de los pacientes afectados de TW tratados en nuestro centro presentaban tumor bilateral, antecedentes familiares o anomalías asociadas. Probablemente en este grupo de pacientes el tumor de Wilms se diagnostica más precozmente que en el resto de pacientes, y presentan estadios más localizados.

EFFECTOS SECUNDARIOS A LARGO PLAZO DEL TRATAMIENTO EN PACIENTES CON TUMOR DE WILMS

M. García Arias, M.A. Cantalejo López, P. Zuluaga Arias, P. Galarón García, E. Cela de Julián y G. Ariola Perea

Unidad de Oncohematología Pediátrica. Hospital Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción: Este trabajo trata de describir la experiencia de 39 pacientes afectados de tumor de Wilms (TW) en cuyo tratamiento se ha incluido la administración de quimioterapia (QT) y/o radioterapia (RT), además de la cirugía, en relación con la mortalidad y con la aparición de efectos secundarios a largo plazo. El rango cronológico de estudio abarca desde 1972 hasta 2000. De éstos 39, 20 eran mujeres y 19 varones. El rango de edades al diagnóstico estaba comprendido entre los 8 meses y los 11 años de vida. La forma más común de presentación diagnóstica fue como masa abdominal (76,9%). El estadio inicial más frecuente fue el II (43,6%). Hubo un discreto predominio de aparición en el lado derecho respecto al izquierdo (56,4%). La histología del tumor era favorable en 72,2% de los casos. Iniciaron el tratamiento en el centro hospitalario el 74,4% de los niños, mientras que 10 (un 25,6%), lo hicieron fuera del hospital. El protocolo de tratamiento fue variable según el año de diagnóstico del tumor. Además de la cirugía, el 71,1% de los pacientes recibieron algún tipo de RT y el 100% recibieron QT pre y/o postoperatoria.

Sólo 7 pacientes (15,6%) presentaron metástasis al diagnóstico, mientras que la frecuencia de recidivas o metástasis intratratamiento fue del 28,9% (11 pacientes). Presentaron problemas reseñables a corto plazo 23 pacientes (58,97%). En 6 de los casos, hubo complicaciones quirúrgicas al intentarse la extirpación completa del tumor. De los 39, 10 niños fallecieron por progresión tumoral y dos debido a la toxicidad del tratamiento. Presentaron complicaciones a largo plazo 12 niños (30,77%) que suponen el 44,44% de los supervivientes.

Se ha hallado una significación estadística entre la administración de RT y la aparición de problemas óseos a largo plazo; en cambio, no se ha encontrado relación entre su administración con la aparición del resto de problemas extraóseos a largo plazo. Hemos apreciado también una relación entre haber comenzado el tratamiento fuera del hospital y la mortalidad de los pacientes. La aparición de complicaciones durante la cirugía se relaciona con la mortalidad, pero no con la aparición de efectos secundarios a largo plazo. Igualmente, la existencia de metástasis al diagnóstico se relaciona con un aumento de la mortalidad, pero no de la aparición de efectos secundarios a largo plazo en nuestra muestra. Lo mismo sucede con la aparición de

metástasis durante el tratamiento. Hemos encontrado asimismo una relación significativa entre la existencia de complicaciones quirúrgicas y la aparición de metástasis durante el tratamiento.

INCIDENCIA Y SUPERVIVENCIA DE TUMORES RENALES PEDIÁTRICOS. COHORTE DE ESTUDIO 1981-2002

A. Herrero Hernández, M.J. Ortega Acosta, C. Serrano Recio, O. Escobosa Sánchez, A. Ruiz Orpez y T. Acha García

Unidad de Oncología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Carlos-Haya. Málaga. España.

Objetivos: Estudio de incidencia y análisis de la variación anual para determinar cambios significativos en la frecuencia de los tumores renales. Cálculo de la supervivencia global para la cohorte de estudio.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de casos históricos, de 0-14 años, durante el período 1981-2002. Área de cobertura: Málaga, campo de Gibraltar, Ceuta y Melilla. Total tumores renales: 37 (nefroblastomas: 27; otros tumores: 10). Estudio de incidencia, proporción de incidencia y tasa de variación anual. Análisis de supervivencia según el método de Kaplan-Meier con tiempo máximo de seguimiento de 10 años. Se ha utilizado el programa SPSS10.0 y la hoja de cálculo Excel de Microsoft.

Resultados:

Año	Inciden- cia renal	Población	Proporción de incidencia	Tasa de variación anual
1980	1	347.280	2,8	0,0
1981	1	347.425	2,8	0,0
1982	2	347.158	5,7	2,9
1983	2	348.173	5,7	0,0
1984	3	346.997	8,6	2,9
1985	2	347.173	5,7	-2,9
1986	0	347.597	0	-5,8
1987	0	339.248	0	0,0
1988	2	337.276	5,9	5,9
1989	1	331.544	3,0	-2,9
1990	0	327.399	0	-3,0
1991	3	318.781	9,4	9,4
1992	0	314.446	0	-9,4
1993	1	311.268	3,2	3,2
1994	4	307.306	1,3	9,8
1995	0	303.131	0	-13,0
1996	6	298.859	2,0	20,1
1997	5	289.679	1,7	-2,8
1998	1	280.475	3,5	-13,7
1999	0	274.382	0	-3,6
2000	2	271.702	7,3	7,4
2001	0	268.033	0	-7,4
2002	1	266.731	3,7	3,7

La supervivencia global fue de 113 meses, error estándar 4 (105,122) con 95% de intervalo de confianza. La SG a los 5 años fue del 94% y a los 10 años del 78%.

Conclusiones: El estudio de incidencia durante este período no mostró cambios significativos, manteniéndose estable la frecuencia de los tumores renales. La SG del 94% a los 5 años y del 78% a los 10 años es similar a otras publicaciones que incluyen tumores renales pediátricos.

COMPLICACIONES RELACIONADAS CON LOS TUMORES RENALES PEDIÁTRICOS

A. Herrero Hernández, M.J. Ortega Acosta, C. Serrano Recio, O. Escobosa Sánchez, A. Ruiz Orpez y T. Acha García
Unidad de Oncología Pediátrica. Hospital Materno-Infantil Carlos-Haya. Málaga. España.

Introducción: En relación con las distintas modalidades de tratamiento utilizadas en los tumores renales (cirugía, quimioterapia, radioterapia) están descritas complicaciones agudas y crónicas de diversos órganos. Considerando el buen pronóstico de estas neoplasias, sería esencial limitar la toxicidad iatrogénica.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de casos históricos, de 0-14 años, durante el período 1980-2002. Total tumores renales: 37 (27 nefroblastomas, 6 nefromas mesoblásticos, 3 sarcomas de células claras, 1 tumor rabdoide). Se revisan las complicaciones no hematológicas, agudas y crónicas relacionadas con tratamiento quirúrgico, quimioterápico y radioterápico.

Resultados: *Tumor de Wilms (12 complicaciones):* 1, síndrome nefrótico; 2, miocardiopatías por antracilinas; 1, hiperalosteronismo secundario a diuréticos; 1, esterilidad posradioterapia; 1, segundo tumor (sarcoma de Ewing femoral); 2, enfermedades venooclusivas hepáticas tras quimioterapia preoperatoria; 1, siringometaplasia escamosa ecrina por actinomicina, y RT; 1, talla baja secundaria a radioterapia; 1, colostomía por rotura tumoral y hemoperitoneo; 1, nefroblastoma asíncrono bilateral que al iniciar tratamiento del segundo tumor hace síndrome de lisis tumoral con insuficiencia renal aguda. *Nefroma mesoblástico (2 complicaciones):* 1, muerte por isquemia intestinal posnecrectomía; 1, hemoperitoneo por rotura tumoral. *Sarcoma de células claras (3 complicaciones):* 2, tubulopatías secundarias a ifosfamida; 1, hepatitis postransfusional.

Conclusiones: Las complicaciones presentadas en nuestros pacientes han sido diversas, y los órganos afectados variados. Considerando la toxicidad relacionada con la quimioterapia (cardíaca, renal y metabólica) y radioterapia (gónadas, segundos tumores) se debe continuar limitando el uso de tratamientos intensivos en pacientes con bajo riesgo de recurrencia.

NEFROBLASTOMATOSIS BILATERAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO

A. Pérez Martínez, T. Contra, N. Martín y L. Madero
Servicio de Oncología Pediátrica. Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.

Introducción: La presencia de restos nefrogénicos en uno o ambos riñones de manera difusa o multifocal constituye la nefroblastomatosis. Se trata de un proceso benigno pero potencialmente maligno con capacidad de inducir tumor de Wilms, por lo que el tratamiento resulta controvertido.

Presentamos un paciente diagnosticado de nefroblastomatosis bilateral.

Observación clínica: Se trata de un paciente de 12 meses de edad remitido desde atención primaria a nuestro centro para estudio de masa abdominal encontrada de manera casual tras un examen de salud de rutina. El paciente se encontraba asintomático con buen perfil de crecimiento y desarrollo. A la exploración

se palpaba una gran masa de consistencia dura en flanco derecho. Se le realizó una ecografía abdominal que apuntaba como primera posibilidad diagnóstica un nefroblastoma derecho y nefroblastomatosis izquierda, y una TC abdominal que informaba de nefroblastoma bilateral. Inició tratamiento según protocolo para el nefroblastoma SIOF 2001, realizándose nefrectomía derecha y biopsia renal izquierda posteriormente. El diagnóstico anatomopatológico fue de nefroblastomatosis perilobular hiperplásica difusa en el polo inferior con restos nefrogénicos perilobulares e intralobulares en polo superior del riñón derecho. En el polo inferior de riñón izquierdo se observaban restos nefrogénicos, por lo que el paciente comenzó tratamiento según protocolo SIOF para la nefroblastomatosis con buena respuesta. En la actualidad se encuentra en el cuarto bloque de actinomicina D y vincristina sin restos nefrogénicos.

Discusión: La nefroblastomatosis fue definida por Beckwith como la presencia de restos nefrogénicos perilobulares o intralobulares que podían experimentar diferenciación neoplásica o regresión y esclerosis según la naturaleza del tumor. Las características hipoeoicas en la ecografía e hipodensas en la tomografía y RM son características y a menudo suficientes para diferenciar restos nefrogénicos hiperplásicos de una neoplasia. El seguimiento seriado con estudios de imagen es fundamental para conocer la evolución de la enfermedad. El tratamiento debe ser individualizado, y la nefrectomía debería evitarse como tratamiento inicial, reservándose en casos de mala evolución o diferenciación neoplásica.

TUMOR DE WILMS BILATERAL Y MULTICÉNTRICO ASOCIADO A GIGANTISMO FETAL. A PROPÓSITO DE UN CASO

J.L. Alcaraz^a, E. Llinares^a, M. Marco^a, J.L. Fuster^a, M. Bermúdez^a y J.I. Ruiz Jiménez^b

^aUnidad de Hematología Pediátrica. ^bUnidad de Cirugía Pediátrica. Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

Introducción: El tumor de Wilms (TW) es la neoplasia maligna genitourinaria más frecuente. El 7% de estos se presentan de forma bilateral. En un 5% de los casos el TW forma parte de un síndrome malformativo congénito. Se han descrito varios síndromes asociados a macrosomía, incluyendo hemihipertrofia aislada, síndrome de Beckwith-Wiedemann, síndrome de Perlman o síndrome de Simpson-Golabi-Behmel. Presentamos el caso de un niño con TW multicéntrico bilateral asociado a gigantismo fetal y posnatal, con otras anomalías asociadas.

Caso clínico: Niño de 13 meses que presentaba clínica de masa abdominal palpable asintomática. Es fruto de la primera gestación de padres jóvenes y sanos, sin relatar antecedentes de malformaciones ni enfermedades neoplásicas en la familia. El peso al nacimiento fue de 4.560 g y la talla 57 cm. Presenta desde el nacimiento manchas acrómicas. En el examen físico destaca peso 11,8 kg ($P > 97$); talla, 83 cm ($P < 97$) y manchas acrómicas múltiples. Presenta fascies característica sin parecido familiar con raíz nasal ancha, *filtrum* largo y prominente, labios gruesos, orejas con lóbulos prominentes. Las manos y pies son grandes y toscos. No anomalías genitourinarias, salvo pene aumentado con tamaño testicular normal. El psiquismo es normal.

Masa palpable en abdomen de consistencia blanda. En TC y RM presenta tres masas sólidas en riñón derecho y dos masas en riñón izquierdo. El estudio de extensión resultó negativo. Se realiza PAAF con diagnóstico de TW. En ecocordio se demuestra persistencia de ductus arterioso y miocardiopatía dilatada leve (FE, 0,63; FAC, 0,34). El cariotipo somático es 46 XY en 20 metafases. Se descartaron las alteraciones más frecuentes del cromosoma 11p15. Se somete a tratamiento según protocolo SIOP 93-01, recibiendo quimioterapia preoperatoria (8 semanas vincristina y actinomicina D), con escasa respuesta, recibiendo posteriormente vincristina, actinomicina D, ciclofosfamida y adriamicina (6 ciclos) consiguiendo marcada reducción tumoral. Se realizaron tumorectomías completas preservando la mayor parte del parénquima renal en ambos riñones. El diagnóstico anatomopatológico fue de nefroblastoma trifásico no anaplásico con extensión a cápsula renal en los dos tumores renales derechos (El bilateral, grupo II de riesgo intermedio). Recibió posteriormente quimioterapia posquirúrgica según protocolo. Actualmente el niño se encuentra asintomático y libre de enfermedad (tiempo de seguimiento: 48 meses), con función renal normal para la edad.

Discusión: 1. El TW constituye una entidad heterogénea en cuanto a forma de presentación histológica y caracterización genética. En raras ocasiones puede asociarse a síndromes polimalformativos como WAGR, Denys-Drash, de Beckwith-Wiedemann, de Perlman o de Simpson-Golabi-Behmel. Nuestro caso, aunque comparte algunas características de estos síndromes, no es clasificable en ninguno de ellos. 2. En casos seleccionados de TW bilateral puede realizarse cirugía conservadora de parénquima renal tras quimioterapia prequirúrgica con buenos resultados.

TUMOR DE WILMS BILATERAL. TRATAMIENTO CON QUIMIOTERAPIA EXCLUSIVA

C. Esquembre^a, M. Tasso^a, C. Moscardó^a y A. Payá^b

^aUnidad de Oncología Pediátrica. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante. España.

Introducción: El tumor de Wilms (TW) se presenta de forma bilateral en el 5% de los casos. Mientras que la cirugía es una parte básica del tratamiento en los casos unilaterales, en los casos bilaterales se plantea un problema terapéutico complejo, donde el objetivo primordial es el de preservar la máxima cantidad de tejido renal funcional sin comprometer la supervivencia.

Caso clínico: Se trata de una niña de 21 meses de edad remitida por su pediatra en mayo de 1999 al detectar una masa abdominal en un examen de rutina. En la exploración inicial destacaba la presencia de masas tumorales en ambos váculos, junto con discreta hipertrofia de miembros inferiores. Los estudios de imagen (ecografía abdominal y TC) confirmaron la presencia de TW bilateral multifocal frente a nefroblastomatosis. Se inició tratamiento preoperatorio con vincristina más actinomicina D según protocolo SIOP 93-01, con buena respuesta. En junio de 1999 se intervino quirúrgicamente, con toma de biopsias múltiples de ambos riñones que confirmaron el diagnóstico de TW

sin anaplasia con áreas de nefroblastomatosis (NFB) asociada. Tras la cirugía se continuó tratamiento citostático según esquema SIOP 93-01 para estadios III con vincristina, actinomicina D y epirubicina-adriamicina durante 28 semanas. Posteriormente se continuó con vincristina (1,5 mg/m²/dosis) días 1 y 7 + actinomicina D (15 µg/kg/día), días 1,2,3 cada 6 semanas durante 1 año. En septiembre de 1999 se constató mediante TC la desaparición completa de las lesiones renales. En marzo de 2001 finalizó el tratamiento previsto. Los controles ecográficos y de TC practicados desde entonces confirman la persistencia de la remisión completa.

Discusión: El tratamiento del TW bilateral debe de ser individualizado. Cuando se conoce de entrada, existe el consenso de prolongar el tratamiento citostático mientras que el tumor presente signos de respuesta. De esta forma se pueden realizar tumorectomías o nefrectomías parciales que preserven el máximo de tejido renal. En nuestro caso, el tratamiento con tres drogas pudo haber contribuido a la dramática respuesta obtenida, haciendo innecesaria la cirugía. Por otro lado, prolongar la duración del tratamiento también puede ser beneficioso en mantener la RC, impidiendo o dificultando la transformación de NFB en TW. Por último, es preciso realizar un seguimiento a largo plazo, ya que pueden existir recaídas tardías, incluso más allá de los 5 años de seguimiento.

TUMOR DE WILMS BILATERAL METACRÓNICO Y TRASPLANTE RENAL

M. Mambié^a, M. Guibelalde^a, N. Nieto^a, J.M. Román^a, J. Mule^b y M. Herrera^c

Departamento de ^aPediatría, ^bCirugía y ^cRadiología. Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca. España.

Introducción: La forma bilateral metacrónica del tumor de Wilms (TW) representa del 2 al 3% de todos los casos de nefroblastoma. La forma familiar y la asociación con otras malformaciones son más frecuentes en los casos de TW bilateral. Es excepcional la presentación de las formas metacrónicas del TW después de los primeros 5 años del tumor primitivo. Cuando aparece el tumor contralateral, la quimioterapia se debe mantener hasta conseguir la reducción del tamaño tumoral previo a la tumorectomía. En los casos en los que ha sido inevitable la nefrectomía bilateral el trasplante renal es una opción tras la remisión de la enfermedad.

Caso clínico: Niña de 13 años con hemihipertrofia izquierda diagnosticada de recidiva metacrónica de TW anaplásico tras 7 años del primer diagnóstico. El estudio molecular en la sangre periférica y muestra tumoral descartó la pérdida de heterocigosidad o disomía uniparental en la región 11p15, así como en 11p13 en el gen *WT1* y la pérdida de impronta en los genes *KVDMR1/H19*. Recibió cinco ciclos de quimioterapia preoperatoria y tumorectomía. Por complicación posquirúrgica se realizó nefrectomía del único riñón. Se continuó el tratamiento quimioterápico con carboplatino y etopósido durante 6 ciclos, realizándose hemodiálisis 24 h tras la administración del carboplatino. Tras permanecer 1 año en remisión completa y en hemodiálisis fue incluida en lista de espera para trasplante renal que se reali-

zó al año y medio de haber finalizado el tratamiento quimioterápico. Actualmente se encuentra en remisión 2 años y recibe tratamiento con inmunosupresores.

Discusión: El presente caso representa una situación excepcional de recidiva tardía en un paciente con TW de histología anaplásica e hemihipertrofia esporádica simple. A pesar de que la mayoría de las series consideran suficiente un seguimiento de 5 años, quizá se deba prolongar el seguimiento de los pacientes con las malformaciones asociadas a TW. La situación de insuficiencia renal dependiente de hemodiálisis secundaria a una nefrectomía bilateral supone un reto terapéutico, ya que estos pacientes deben continuar su tratamiento quimioterápico posquirúrgico con el soporte adecuado de hemodiálisis. Aunque algunos autores recomiendan un año tras la nefrectomía y en remisión completa continuada previo al trasplante renal, el tiempo necesario no está claramente determinado.

MASA ABDOMINAL EN NIÑA PORTADORA DE TRASPLANTE RENAL

P. Galarón^a, M.E. Cela^a, A. Casanova^b, A. Luque^c, G. Arriola^a, M. García^a y M.A. Cantalejo^a

Servicios de ^aOncología pediátrica, ^bRadiodiagnóstico y ^cNefrología Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción: En el diagnóstico diferencial de masa abdominal en niño con trasplante renal y riñones nativos atróficos debe incluirse el adenocarcinoma renal y el síndrome linfoproliferativo asociado a trasplante, ambos en relación con su enfermedad de base y tratamientos recibidos.

Caso clínico: Niña de 6 años y 6 meses, portadora de trasplante renal normofuncionante desde los 2 años y 8 meses por IRC terminal por síndrome nefrótico corticorresistente, en tratamiento inmunosupresor con prednisona, micofenolato mofetilo y tacrolimus. Acudió al servicio de urgencias por presentar dolor abdominal en flanco izquierdo. *Exploración física:* Se objetivaba palidez mucocutánea, palpándose injerto renal en FID de consistencia normal, y masa dura bien delimitada en hipocondrio y vacío izquierdo.

Pruebas complementarias: Hemograma, Hb, 9,2 g/dl; VCM, 85,2 fl; HCM, 28 pg; CHCM, 32,9 g/dl; leucocitos tot, 13.600 (73,8%S, 16,4%L, 9,4%M); plaquetas, 360.000.

Bioquímica: LDH, 1.420 U/l, resto normal; HVA y VMA, normales; orina normal. TC abdomen masa retroperitoneal izquierda en área teórica de riñón izquierdo (atrófico) heterogénea, con áreas de bajo valor de atenuación y escaso incremento tras introducción de medio de contraste (12 11 8,5 cm). Abundantes vasos tumorales en su interior. Trombosis de vena renal izquierda y extensión a vena cava inferior (extensión longitudinal, 3,5 cm). Injerto renal normal. TC de tórax normal. *Evolución:* Se trató según protocolo QT nephroblastoma SIOP 93-01, con reducción de tamaño y desaparición de trombo tumoral precirugía. El diagnóstico anatomopatológico fue de tumor de Wilms en riñón nativo izquierdo estadio I (con componente estomal predominante y diferenciación focal rabdomiomatosa fetal).

Conclusiones: Aunque los antecedentes personales siempre deben tenerse en cuenta, el tumor de Wilms sigue siendo el tumor renal más frecuente en este grupo de edad, y debe considerarse instaurar tratamiento sin diagnóstico anatomopatológico ante datos clínicos y radiológicos muy sugestivos.

TROMBOSIS TUMORAL INTRACARDÍACA EN NEFROBLASTOMA

N. Pardo, J.C. López, M. Torrent, I. Badell, E. Orts, J.L. González, A. Torras y J. Cubells

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Universitat Autònoma de Barcelona. España.

Introducción: Entre el 4 y el 10% de casos el tumor de Wilms (TW) se presenta con extensión de trombo tumoral en vena cava inferior y sólo en un 0,7 a 3% llega hasta aurícula derecha y habitualmente regresa con el tratamiento quimioterápico neoadyuvante.

Caso clínico: Niña de 3 años que consulta por fiebre de 4 días de evolución. Refiere astenia durante el último mes, estreñimiento y distensión abdominal en los últimos días. La palpación abdominal detecta masa tumoral que ocupa hemiabdomen izquierdo, el estado general es satisfactorio. Los diferentes estudios de imagen (ECO, TC, RM) muestran la existencia de una tumoración sólida renal izquierda de unos 7 cm de diámetro que distorsiona toda la estructura del riñón, la luz de la vena renal homolateral está aumentada de calibre y ocupada por un trombo tumoral que se extiende proximalmente hasta aurícula derecha aflorando como cabeza tumoral de unos 4 cm de diámetro. Con orientación diagnóstica de nefroblastoma se decide tratamiento quimioterápico reductor con vincristina y actinomicina D. Tras 4 semanas de tratamiento los estudios de imagen no muestran variación significativas del tamaño tumoral. Se decide intervención quirúrgica: extirpación de masa tumoral infiltrando globalmente riñón izquierdo (nefrectomía), la sección de la vena renal a nivel del pedículo vascular muestra ocupación completa de la luz por trombo tumoral íntimamente adherido a la pared del vaso que no es permeable. Dictamen histopatológico: nefroblastoma rabdomiomatoso fetal, con trombo ocupando vena renal de iguales características.

Evolución: Ante la imposibilidad de extirpación del trombo se sigue conducta expectante y controles clínicos. Las exploraciones y estudios de imagen posteriores han mostrado persistencia del trombo de iguales características y circulación colateral supliendo la impermeabilidad de vena cava. La función cardíaca ha sido normal en todo momento, y la paciente se mantiene asintomática y con actividad normal a los 20 meses del diagnóstico.

Comentario: El nefroblastoma rabdomiomatoso fetal es una variante del TW de buen pronóstico pero con escasa respuesta al tratamiento quimioterápico, requiriendo cirugía para su resolución. En este caso, tras la nefrectomía, la conducta expectante parece por el momento la mejor opción, no descartándose la cirugía más adelante si el crecimiento de la paciente no se acompaña de crecimiento del trombo, permitiendo su resección completa.

RECANALIZACIÓN ESPONTÁNEA DE LA TROMBOSIS INTRACAVAL EN EL TUMOR DE WILMS: A PROPÓSITO DE 2 CASOS

L.L. Hernández Platero^a, M. Forns Guzmán^a, G. Pintor Morell^a,
G. Javier Manchón^a y J.A. Jiménez Lasanta^b

Servicios de ^aPediatría y ^bRadiodiagnóstico. Hospital Universitario Germans Trias i Pujol. Badalona. España.

Objetivo: La trombosis de vena cava inferior es una complicación poco frecuente en el nefroblastoma, siendo aún más infrecuente la afectación de cavidades cardíacas. Pueden ser asintomáticos, por lo que requieren estudio diagnóstico complementario. Presentamos 2 casos de TW con TVCI con afectación de aurícula derecha.

Casos clínicos: *Caso 1.* Paciente de sexo masculino de 3 años diagnosticada de TW que presenta trombosis de vena cava inferior (VCI) hasta aurícula derecha (AD). Sigue tratamiento según protocolo SIOP-93-01. *Caso 2.* Paciente de sexo masculino de 4 años diagnosticado de TW, con trombosis de VCI hasta AD. Sigue tratamiento según protocolo SIOP-9-estadio 4 e irradiación con acelerador lineal Rx 6MV en lecho tumoral, cadenas lumboaórticas y vena cava. En ambos casos se trata de una trombosis no tumoral que es imposible extirpar durante la intervención quirúrgica por adhesión a la pared vascular por lo que se decide dejar a su evolución espontánea.

En el seguimiento por eco-Doppler, se observa un aumento progresivo de los flujos de VCI y suprahepáticas hasta su recanalización completa. En el primero de los casos, a los 10 años de finalizar el tratamiento y en el segundo, 3 años después.

Ambos presentan secuelas nefrológicas, en el primero nefropatía tubulointersticial y en el segundo, hiperfiltración (158 ml/min/1,73 m²) con microalbuminuria (431,3 mg/24 h), posiblemente debidas a la quimioterapia y/o la monorrenia.

Conclusiones: La recanalización completa de la trombosis venosa no tumoral en el nefroblastoma es posible por evolución espontánea, lo que evitaría la necesidad de cirugía vascular de alto riesgo en estos niños.

TUMOR DE WILMS DEL ADULTO: TRATAMIENTO CON PROTOCOLOS PEDIÁTRICOS

M. González^a, S. Martínez^a, A. Fernández-Teijeiro^a, I. Astigarraga^a,
A. Navajas^a, J. Padilla^b y B. Eizaguirre^c

^aUnidad de Oncohematología Pediátrica. ^bServicio de Urología.

^cDepartamento de Anatomía Patológica. Hospital de Cruces. Baracaldo. Vizcaya. España.

Introducción: El tumor de Wilms (TW) es raro en la edad adulta y por ello con frecuencia no se considera en el diagnóstico diferencial de una masa renal objetivada en pacientes mayores.

Objetivos: Revisión de los pacientes mayores de 14 años diagnosticados de TW con objeto de analizar la presentación clínica, el tratamiento y la evolución.

Métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes adultos diagnosticados de TW en nuestro hospital durante los últimos 10 años. Revisión de las historias clínicas para la recogida de da-

tos clínicos: edad, estadificación, histología, diagnóstico, cirugía, quimioterapia, evolución y supervivencia.

Resultados: Dos pacientes (0,002%) de los 745 atendidos por una masa renal en el servicio de urología de nuestro hospital durante los últimos 10 años fueron diagnosticados de TW.

La primera paciente, de 16 años, ingresó por fiebre y poliuria pero presentaba una historia de dolor localizado en el flanco derecho de 8 meses de evolución. La ecografía demostró una masa renal y la nefrectomía confirmó el diagnóstico de TW estadio I de histología intermedia. Tras completar la quimioterapia poscirugía de acuerdo con el protocolo SIOP-2001 para el estadio I, la paciente continúa en remisión completa después de un año de seguimiento.

La segunda paciente, de 33 años, refería dolor lumbar durante los últimos 2 meses. La ecografía y la TC demostraron una masa renal derecha y la biopsia percutánea confirmó el diagnóstico de TW. Dada la presencia de metástasis pulmonares recibió quimioterapia precirugía de acuerdo con el protocolo SIOP-2001 para el estadio IV. Con buena reducción tumoral y desaparición de las metástasis pulmonares, la nefrectomía confirmó el diagnóstico de TW epitelial estadio I. En la actualidad la paciente continúa la quimioterapia poscirugía según el protocolo referido.

Comentarios: A pesar de su rareza, el tumor de Wilms debería ser considerado en el diagnóstico diferencial de toda masa renal en la edad adulta. Puesto que los protocolos pediátricos vigentes, estratificados según estadificación, han demostrado una reconocida mejoría, no sólo en supervivencia sino también en las secuelas a largo plazo, los pacientes adultos pueden beneficiarse asimismo de estas estrategias. Se debería estimular la colaboración estrecha entre los especialistas pediátricos y los de los adultos con objeto de conseguir el máximo beneficio en la supervivencia y calidad de vida de los pacientes.

TUMOR RABDOIDE RENAL CON METÁSTASIS CEREBRALES

A. Roca, M. Guibelalde, N. Nieto, M. Cañellas, M. Llull,
M. Herrera, J. Bregante y J.M. Román

Hospital Son Dureta. Palma de Mallorca. Oncología Pediátrica. España.

Introducción: El tumor rabdoide renal es uno de los tumores más agresivos y letales en pediatría. Se considera una entidad diferente al tumor de Wilms (TW). Existe una clara asociación entre el tumor rabdoide renal y tumores metacrónicos en el sistema nervioso central. Presentamos un caso de tumor rabdoide renal.

Caso clínico: Lactante varón de 4 meses de edad, con diagnóstico prenatal de *hydrops fetalis*. Nace a las 34 semanas de gestación con un derrame pleural bilateral y taquicardia paroxística supraventricular. A los 4 meses de edad consulta por hematuria.

Pruebas complementarias: Eco y TC abdominal: masa 2-3 cm en riñón izquierdo. TC torácica: cuatro nódulos en base pulmonar izquierda. Eco testicular: hidrocele bilateral. Eco cerebral: normal. DMSA: normal. Función renal: normal. Se procede a nefrectomía izquierda, el estudio anatomopatológico de-

muestra tumor rabdoide renal. Se inicia tratamiento quimioterápico con ciclos alternantes de ICE-VDC (ifosfamida, carboplatino, etopósido, vincristina, doxorubicina, ciclofosfamida). A pesar de dicho tratamiento se constató progresión de la enfermedad con aumento de las metástasis pulmonares, aparición de metástasis cerebrales y de masa retroperitoneal. Fallece a los 4 meses del diagnóstico.

Discusión: Aunque en las ecografías renales seriadas realizadas en el período neonatal no se objetivó ninguna tumoración renal, se han descrito tumores renales que se manifestaron en la época neonatal como *hydrops fetalis*.

Aunque el nefroblastoma es el tumor renal más frecuente, en menores de 6 meses y, sobre todo, si se acompañan de otros tumores sincrónicos debemos pensar en otras entidades como el tumor rabdoide renal. No existen evidencias citogenéticas que lo relacionen con el TW.

Aproximadamente el 10-15% de los pacientes con tumor rabdoide renal presentan tumores sincrónicos o metacrónicos cerebrales. No existe en la actualidad un tratamiento eficaz.

Conclusiones: En el diagnóstico etiológico del *hydrops fetalis* deberían incluirse pruebas de imagen para descartar un tumor renal.

En niños menores de 6 meses la asociación con otros tumores sincrónicos es frecuente. La supervivencia en menores de un año y con metástasis o tumores metacrónicos cerebrales es anecdótica.

TUMOR DE WILMS EXTRARRENAL

MC. Escudero^a, S. Fernández-Plaza^b, A. Pérez-Martínez^b,
N. Martín^b, M. González-Vicent^b, J. Sevilla^b, L. Madero^b
y T. Contra^b

^aHospital General Universitario de Albacete. ^bHospital Universitario del Niño Jesús. Madrid. España.

Introducción: El nefroblastoma es el tumor renal maligno más frecuente en la infancia. Su presentación extrarrenal es excepcional y se suele localizar a nivel retroperitoneal e inguinal. El origen de estos tumores es desconocido. En algunos casos aislados se ha encontrado tejido teratomatoso en el tumor por lo que se ha postulado que estos tumores asientan en teratomas o en restos de tejido renal embrionario ectópico. Presentamos 2 pacientes con tumor de Wilms (TW) extrarrenal ambos diagnosticados tras resección quirúrgica del tumor y con una buena evolución clínica tras tratamiento quimioterápico.

Niño de 4 años de edad que ingresa en septiembre de 1993 por dolor en flanco derecho y signos de irritación peritoneal. Se realizó laparotomía, observándose una apéndice normal y la presencia de numerosas adenopatías mesentéricas. A la 72 h, comienza de nuevo con clínica de dolor, distensión abdominal y vómitos. En la ecografía y la TC abdominal se detecta una masa capsulada de 12 cm de diámetro a nivel suprarrenal con zonas de necrosis que desplaza sistema pielocalicial. Se descartó neuroblastoma tras realizar los siguientes estudios: catecolaminas en sangre y orina, biopsia bilateral de médula ósea, gammagrafía con metayodobencilguanidina y gammagrafía ósea. Se realizó la exéresis de la tumoración suprarrenal cuyo

análisis histológico fue compatible con tumor de Wilms de bajo grado histológico. Se inició tratamiento según el protocolo SIOP-9 estando en la actualidad tras 9 años del diagnóstico en remisión de su enfermedad.

Niño de 3 años de edad que ingresó en diciembre de 1998 por tumoración abdominal detectada de forma casual por su pediatra en un reconocimiento rutinario. Se realizó ecografía y TC abdominal donde se observa una masa de 14 x 12 x 7 cm retroperitoneal con zonas de aspecto quístico. La TC torácica y serie ósea normales. Se realiza extirpación de la masa cuyo análisis histológico es compatible con nefroblastoma anaplásico y el análisis de líquido peritoneal positivo para células tumorales. Recibió tratamiento quimioterápico según protocolo de la SIOP-93 estadio III y altas dosis de quimioterapia con rescate con progenitores hematopoyéticos.

Sólo hemos encontrado en la literatura 56 casos de nefroblastomas extrarrenales lo que demuestra la rareza de estos tumores, siendo además la localización suprarrenal excepcional. La cirugía de estos tumores es diagnóstica y la base del tratamiento. Los protocolos de quimioterapia empleados deben ser los mismos que los del TW renal.

SARCOMA RENAL DE CÉLULAS CLARAS. NULA RESPUESTA A QUIMIOTERAPIA PREOPERATORIA

J.L. Alcaraz^a, E. Llinares^b, M. Marco^b, M. Bermúdez^b, J.L. Fuster^b y J.I. Ruiz Jiménez^b

^aUnidad de Hematología Pediátrica. ^bUnidad de Cirugía Pediátrica. Hospital Virgen de la Arrixaca. Murcia. España.

Introducción: El sarcoma renal de células claras constituye el segundo tumor renal maligno primario en la infancia, representando el 4-5% de los casos. Tiene un comportamiento local agresivo, con mayor tasa de recaídas y mortalidad que el tumor de Wilms. Su capacidad metastásica incluye cerebro, pulmón, hueso, hígado y ganglios linfáticos, pudiendo aparecer de forma tardía tras la nefrectomía. El tratamiento óptimo de estos tumores incluye poliquimioterapia (asociando antraciclinas), cirugía y radioterapia. La supervivencia en distintas series oscila entre el 60-70%, llegando hasta el 90% para los estadios I. Presentamos un caso de sarcoma renal de células claras con mala respuesta a quimioterapia preoperatoria.

Caso clínico: Niño de 3 años que consulta por síndrome febril de 2 días de evolución, asociando náuseas y dolor abdominal en mesogastrio. Pérdida de peso no cuantificada, estreñimiento y decaimiento acompañantes. En la exploración física destacaba masa visible a la inspección en mesogastrio e hipocondrio izquierdo. A la palpación se aprecia una masa de consistencia aumentada no pétreo de aproximadamente 10 cm de diámetro mayor y no cruza línea media, dolorosa a la palpación. En los estudios de imagen (TC y eco) presenta una masa de 12 cm de diámetro que ocupa todo hemiabdomen izquierdo y depende de polo renal superior izquierdo. La TC pulmonar es normal. El hemograma, bioquímica plasmática, función renal completa, enolasa y coagulación resultan normales. Se constató hipertensión arterial precisando tratamiento con nifedipino y captopril. Se incluyó en protocolo SIOP 93-01 para tumores re-

nales, y sin realizar estudio anatomopatológico previo, se administra tratamiento quimioterápico con vincristina y actinomicona D durante 4 semanas. En el estudio de imagen prequirúrgico se objetiva tumoración de 16 cm de diámetro mayor con claro crecimiento respecto estudio previo. Se somete a nefrectomía izquierda, extirpándose un voluminoso tumor de 1.850 g en bloque. El diagnóstico anatomopatológico es de sarcoma renal de células claras, con un estadio posquirúrgico II. Se completó estadificación posquirúrgica con gammagrafía ósea con tecnecio 99 y TC cerebral con contraste que resultaron normales. Se administra quimioterapia posquirúrgica con VP-16, CBP, IF, Epi durante 34 semanas, y con radioterapia local concomitante según protocolo. El tratamiento resultó bien tolerado, y como única secuela presenta mínima insuficiencia renal. Actualmente se encuentra asintomático y libre de enfermedad con un tiempo de seguimiento de 48 meses.

Discusión: 1. El sarcoma renal de células claras es un tumor poco frecuente en la infancia de gran agresividad local y metastásica. En nuestro caso no objetivamos respuesta alguna a quimioterapia preoperatoria. 2. Un tratamiento multimodal consigue la curación en la mayoría de los casos localizados al diagnóstico. 3. Es preciso un seguimiento clínico y de imagen prolongado por la posibilidad de recaída metastásica tardía.

TUMOR DE WILMS CON MARCADO AUMENTO DE ENOLASA NEURONAL ESPECÍFICA SÉRICA

C. Esquembre^a, M. Tasso^a, C. Moscardó^a y A. Payá^b

^aUnidad de Oncología Pediátrica. ^bServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario de Alicante. España.

Introducción: El diagnóstico diferencial de los tumores retroperitoneales pediátricos puede ser difícil, sobre todo cuando las imágenes obtenidas por eco, TC y RM son dudosas. El tumor de Wilms (TW) suele tener un comportamiento radiológico típico, que permite el diagnóstico por imagen en la mayoría de

los casos. Para el diagnóstico diferencial con el neuroblastoma se aconseja sin embargo la determinación de marcadores de neuroblastoma (catecolaminas en orina de 24 h, enolasa, etc.). Presentamos un caso de TW con aumento importante de enolasa sérica que obligó a biopsia percutánea para confirmación diagnóstica.

Caso clínico: Se trata de un niño de 3 años de edad, remitido a nuestro centro por hematuria asociada a masa en fosa renal izquierda en febrero de 2003. A la exploración clínica destacaba la presencia de una gran masa abdominal en flanco izquierdo. Los estudios de imagen (ecografía, TC con contraste), confirmaron la presencia de una masa de 10,5 x 8,5 x 7,7 cm intrarrenal, heterogénea, con distorsión de estructuras renales, sin adenopatías ni afectación vascular. Se procedió a estudio de catecolaminas en orina de 24 h según protocolo y se solicitó analítica entre la que se incluía la determinación de ENE, iniciándose tratamiento como TW con vincristina más actinomicona D según protocolo SIOP 2001. Por encontrar ligera elevación de dopamina en orina junto con ENE sérica de 140 ng/ml, decidimos realizar biopsia mediante punción con aguja gruesa y estudio con ¹²³I-MIBG, para descartar un neuroblastoma. La gammagrafía con MIBG resultó negativa, mientras que la biopsia confirmó la presencia de un TW con alta positividad para enolasa (50-75%).

Discusión: Los marcadores tumorales son útiles para el estudio y seguimiento clínico evolutivo de numerosos tumores. Algunos son específicos, mientras que otros deben ser interpretados en el contexto clínico adecuado. La presencia de ENE en el estudio inmunohistoquímico de los TW es relativamente frecuente de forma focal, siendo muy poco frecuente su presencia de forma difusa. Aunque está descrita en la literatura, resulta una rareza encontrarla elevada de forma inequívoca en la determinación sérica de niños con TW, obligando en dichos casos a estudios invasivos para confirmación diagnóstica.