

Tratamiento del nefroblastoma con trombosis tumoral cavoatrial en niños*

L. Burgos, M.J. Martínez Urrutia, R. Lobato, M. López Santamaría, A. Aroca, E. Jaureguizar

Departamento de Urología y Cardiocirugía Pediátrica. Hospital Infantil La Paz. Madrid.

RESUMEN

Introducción. El tratamiento quirúrgico del tumor de Wilms con extensión cavo-atrial es aún un reto para el cirujano. Es fundamental el empleo de las técnicas de imagen actuales, la localización preoperatoria exacta del trombo y un equipo quirúrgico multidisciplinar. El objetivo de nuestra revisión es evaluar el resultado en estos pacientes.

Pacientes y métodos. Entre 1992 y 2005 se intervinieron en nuestro servicio 52 pacientes con nefroblastomas. Nueve de ellos tenían extensión tumoral cavo-renal o cavo-atrial. Excluimos en nuestro estudio a 4 pacientes con extensión intravascular mínima a vena renal.

Resultados. Todos fueron tratados con quimioterapia pre y postoperatoria según el protocolo de la SIOP. La extensión intravascular afectaba vena cava en 2 casos, aurícula en 3 pacientes e incluso llegaba a ventrículo en 2 de ellos. En la planificación quirúrgica intervino un equipo multidisciplinar y se consiguió la extirpación del tumor y el trombo en todos, mediante circulación extracorpórea en 3 de ellos. En un paciente se produjo una embolia pulmonar por migración del trombo, que se resolvió mediante circulación extracorpórea. Tres casos fueron estadio III, 1 estadio IV y 1 estadio II.

Conclusión. El tamaño tumoral puede reducirse significativamente mediante quimioterapia preoperatoria. En caso de extensión cavo-atrial, la circulación extracorpórea y el desplazamiento del lóbulo hepático derecho que permita acceder a la cava retro-hepática, son necesarios para reducir las complicaciones quirúrgicas.

PALABRAS CLAVE: Nefroblastoma; Trombo tumoral; Circulación extracorpórea; Extensión cavo-atrial.

STRATEGY FOR HIGH CAVOATRIAL TUMOR THROMBUS IN CHILDREN WITH NEPHROBLASTOMA

ABSTRACT

Introduction. Wilms tumor surgery with intracaval-atrial extension is a challenge. Modern imaging techniques, precise preoperative thrombus location, and multidisciplinary surgical approach is mandatory. We aim to evaluate the outcome of our patients.

Correspondencia: Laura Burgos Lucena. Hospital Infantil La Paz. Paseo de la Castellana 261, 28046 Madrid.

e-mail: lauraburgos33@hotmail.com

*Trabajo presentado en el XLVII congreso de la SECP. La Coruña, Mayo 2007.

Recibido: Mayo 2007

Aceptado: Diciembre 2007

Patients and methods. Between 1992 and 2005, 52 patients with nephroblastomas underwent surgery in our institution. Nine of them had renal-caval (RC) or cavo-atrial(CA) thrombus extension. Four patients presenting short RC intravascular extension were excluded.

Results. All cases were treated with pre-postoperative chemotherapy SIOP protocols. The level of the extension was retrohepatic in 2 cases, atrial in 3 patients and it even reached the ventricle in 2 of them.

A multidisciplinary team was necessary to plan surgery and in all patients thrombus and tumor could be removed under cardiopulmonary by-pass in 3 cases (CPBP). One pulmonary tamponade due to thrombus migration (CAV) occurred and was solved by CPBP. Three cases were stage III, one stage IV and 1 stage II.

Conclusions. Tumor size can be significantly reduced by preoperative chemotherapy. In case of CA extension, CPBP and right liver displacement to gain access to retro-hepatic cava are mandatory in order to reduce surgical complications.

KEY WORDS: Nephroblastoma; Tumoral thrombus; Cardiopulmonary bypass; Cavo-atrial extension.

INTRODUCCIÓN

El nefroblastoma es la neoplasia renal más frecuente en la infancia y la segunda causa más común de tumor abdominal en niños. La extensión tumoral a la vena cava inferior se da en un 4-10% de los casos y a la aurícula derecha en 0,7%⁽¹⁾. Incluso en estos casos, el pronóstico del tumor de Wilms tras su resección completa, es favorable. No obstante, la extensión intravascular del mismo representa un riesgo quirúrgico añadido, por la posibilidad de sangrado y embolismo pulmonar. Por tanto, dado que con frecuencia la existencia de un trombo tumoral es asintomática, el estudio preoperatorio exhaustivo que permita una mejor planificación quirúrgica es fundamental. Asimismo, es necesaria la participación de un equipo quirúrgico multidisciplinar que incluya la posibilidad de circulación extracorpórea.

El objetivo de nuestro estudio es resumir, en base a nuestra experiencia, la estrategia quirúrgica y el empleo de la circulación extracorpórea (CEC), evaluando las complicaciones quirúrgicas, la eficacia del procedimiento y su efecto en el

pronóstico de los pacientes con extensión intravascular de un tumor renal.

PACIENTES Y MÉTODOS

Entre 1992 y 2005 fueron intervenidos en nuestro servicio 52 pacientes con nefroblastoma. Nueve de ellos tenían extensión tumoral cavo-renal o cavo-atrial en el momento del diagnóstico. Excluimos en nuestro estudio los 4 casos con extensión intravascular mínima a vena renal, centrándonos en los 5 tumores con extensión cavo-atrial importante.

Revisamos retrospectivamente las historias clínicas, recogiendo datos sobre sexo, edad al diagnóstico, localización del tumor, extensión del trombo y estadiaje según la SIOP. Asimismo, revisamos el protocolo quimioterápico que siguieron estos pacientes y los resultados obtenidos tras el mismo.

Analizamos la estrategia quirúrgica seguida en cada caso y las complicaciones que presentaron. Por último, recogimos datos de los estudios de función renal e imagen realizados durante el seguimiento postoperatorio, para evaluar la evolución de estos pacientes.

RESULTADOS

Tres de los 5 pacientes con extensión tumoral cavo-atrial, eran niñas, con una edad media en el momento del diagnóstico de 5 ± 3 años. Todos los tumores procedían del riñón derecho. Los estudios preoperatorios realizados fueron ecografía abdominal (5), TAC toraco-abdominal (5), RMN (2), ecocardiografía en los 3 pacientes con extensión atrial y venografía (2). La extensión intravascular fue retrohepática en 2 pacientes y atrial en 3, llegando incluso al ventrículo en 2 de ellos. La longitud media del trombo fue de 9 ± 3 cm. Todos ellos recibieron quimioterapia pre y postoperatoria según el protocolo SIOP, obteniendo una reducción del 25-50% en 3 de ellos.

La intervención quirúrgica se realizó con preparación para circulación extracorpórea en los 3 pacientes con extensión tumoral atrial, pero sólo fue necesaria en 2 de ellos. En un caso fue necesaria la realización de una cavectomía parcial, dada la adhesión del trombo a la pared vascular y en otro, éste se extrajo mediante cavotomía.

Los resultados histológicos fueron: tumor blastematoso nodular y difuso (2), estromal (1), con necrosis total (1) y sarcoma embrionario (1); todos excepto el último sin signos de anaplasia. Según la clasificación de la SIOP, 3 casos fueron estadio III, uno estadio II y uno estadio IV, de riesgo intermedio (2), bajo (2) y alto en el caso del sarcoma embrionario.

Durante la intervención solo hubo un sangrado masivo (>50 ml/kg) en un paciente y un caso de embolismo pulmonar por fragmentación y migración del trombo, que se abordó mediante circulación extracorpórea. Las complica-

ciones postoperatorias halladas fueron un cuadro de obstrucción intestinal por bridas al cuarto día postoperatorio, que se resolvió mediante disección laparoscópica y un caso de oclusión de la vena cava inferior, sin repercusión clínica gracias al desarrollo de una extensa circulación colateral. Un paciente presentó, 6 meses tras la intervención, una metástasis hepática (2 cm) que se abordó mediante tratamiento quimioterápico y posterior tumorectomía. Hace 5 semanas, la paciente en la que se produjo la migración del trombo, ingresó por cuadro febril siendo diagnosticada de metástasis pulmonar bilateral, actualmente en tratamiento quimioterápico.

El seguimiento postoperatorio medio fue de 3,4 años, con una supervivencia del 100%. La función renal es normal en todos ellos y las ecografías de control realizadas no muestran alteraciones.

DISCUSIÓN

Al igual que en otras series publicadas^(2,3), en todos nuestros pacientes con extensión tumoral a cava, el tumor original asentaba en riñón derecho, probablemente debido a la menor longitud de la vena renal derecha o a la mayor posibilidad del riñón izquierdo de drenar hacia las venas adrenal, lumbar o gonadal.

Dado que la invasión intravascular con frecuencia es asintomática, consideramos crucial el estudio preoperatorio exhaustivo en aquellos pacientes en los que la ecografía o TAC lleven a sospecha, consiguiendo así disminuir el riesgo de complicaciones intraoperatorias^(3,4). La ecocardiografía permite conocer los aspectos anatómicos y dinámicos del trombo y, por tanto, la movilidad del mismo y el posible riesgo de embolismo. En nuestra opinión, todos los tumores de Wilms y especialmente aquellos con extensión intravascular, deben recibir quimioterapia preoperatoria según el protocolo de la SIOP (actinomicina y vincristina, asociadas o no a adriamicina, de 4-6 semanas)⁽⁵⁻⁷⁾. Numerosas publicaciones respaldan esta idea^(8,9) e incluso hay artículos que sugieren la desaparición completa del trombo^(10,11), aunque esto no ocurrió en ninguno de nuestros casos. En cualquier caso, la quimioterapia no solo disminuye el tamaño tumoral y del trombo, sino que facilita el abordaje quirúrgico y permite el tratamiento simultáneo de las metástasis pulmonares.

La estrategia quirúrgica depende de la localización del trombo. Cuando hay afectación de la cava, la nefroureterectomía precisa el control previo de la cava retrohepática que llevamos a cabo mediante una maniobra de "piggy-back". Posteriormente, realizamos la cavotomía y la extracción digital del trombo mediante tracción del mismo. En nuestra opinión, en aquellos casos con extensión intravascular cavo-atrial, la cirugía debe llevarse a cabo con un equipo multidisciplinar que permita el empleo de circulación extracorpórea en caso de migración tumoral o necesidad de atriectomía⁽¹²⁻¹⁴⁾.

Asimismo, la realización de una ecocardiografía transesofágica durante y tras la extracción del trombo, permite conocer su localización exacta y la existencia o no de restos tumorales que pudieran dar lugar a embolismos. Por tanto, consideramos fundamental la preparación previa para circulación extracorpórea y la movilización del lóbulo hepático derecho, ya que estas maniobras permiten la extracción simultánea del trombo y el tumor sin aumentar el riesgo quirúrgico.

Según la SIOP, el *Wilms tumor group* y el grupo británico y de acuerdo con otras publicaciones^(1,3,8), el pronóstico del tumor de Wilms no se modifica por la presencia de un trombo tumoral, sino que éste depende exclusivamente del tipo histológico y del estadio.

BIBLIOGRAFÍA

- Martínez Ibáñez V, Sánchez de Toledo J, De Diego M, Castellote A, Marquez A, Boix-Ochoa J. Wilms' tumors with intracava infiltration. *Cir Pediatr* 1995; 8(4): 155-7.
- Federice S, Galli G, Ceccarelli PL, Rosito P, Sciutti R, Domini R. Wilms' involving the inferior vena cava: preoperative evaluation and management. *Med Pediatr Oncol* 1994; 22: 39-44.
- Ritchey MML, Kelalis PP, Breslow N, Offord KP, Shochat SJ, D'Angio GJ. Intracaval and atrial involvement with nephroblastoma: review of National Wilms' tumor study-3. *J Urol* 1988; 140: 1113-1118.
- Nakayama DK, Norkool P, deLorimier AA, et al. Intracardiac extension of Wilms' tumor. A report of the Nacional Wilms' Tumor Study. *Ann Surg* 1986; 204: 693-697.
- Bürger D, Moormann-Voestermans CGM, Mildenerger H, et al. The advantages of preoperative therapy in Wilms' tumor. *Z Kinderchir* 1985; 40: 170-175.
- Graf N, Tournade MF, de Kraker J. The role of preoperative chemotherapy in the management of Wilms Tumor. *The SIOP Studies. Urol Clin Norht Am* 2000; 27: 443-454.
- Godzinske J, Tournade MF, de Kraker J, et al. Rarity of surgical complications after postchemotherapy nephrectomy for nephroblastoma. Experience of the International Society of Paediatric Oncology. Trial and Study "SIOP 9". International Society of Paediatric Oncology Nephroblastoma Trial and Study Committee. *Eur J Pediatr Surg* 1998; 8: 83-86.
- Shamberger RC, Ritchey ML, Haase GM, et al. Intravascular extension of Wilms tumor. *ANN Surg* 2001; 234: 116-121.
- Mushtaq I, Carachi R, Roy G, et al. Childhood renal tumours with intravascular extension. *Br J Urol* 1996; 78: 772-776.
- Giannoulia-Daradana A, Moschovi M, Koutsovitis P, et al. Inferior vena cava and right atrial thrombosis in children with nephroblastoma: diagnostic and therapeutic problems. *J Ped Surg* 2000; 35: 1459-1461.
- Berberoglu S, Akyuz C, Buyukpamukcu M. Successful treatment of intracaval and atrial extension of Wilms' tumor by chemotherapy. *Postgrad Med J* 1996; 72: 749-750.
- Thompson WR, Newman K, Seibel N, et al. A strategy for resection of Wilms' tumor with vena cava or atrial extension. *J Ped Surg* 1992; 27: 912-915.
- Schettini ST, da Fonseca JH, Abib SC, et al. Management of Wilm' tumor with intracardiac extension. *Pediatr Surg Int* 2000; 16: 529-532.
- Kirschner HJ, Fuchs J, Szavay P, et al. Resection of Wilms' tumor with cavoatrial tumor thrombus under extracorporeal bypass with deep hypothermia. *Med Ped Oncol* 2003; 41: 397-398.