



XLIX
CONGRESSO
NAZIONALE
AIEOP

Studio osservazionale retrospettivo multicentrico sull'ipertensione arteriosa alla diagnosi nel tumore di Wilms

Alessandra Bondanese

S.C. Oncoematologia Pediatrica Ospedale Infantile Regina Margherita di Torino

Università di Torino

Bologna, 01 Ottobre 2024



La sottoscritta ALESSANDRA BONDANESE

*ai sensi dell'art. 3.3 sul Conflitto di Interessi, pag. 17 del Reg. Applicativo dell'Accordo Stato-
Regione del 5 novembre 2009,*

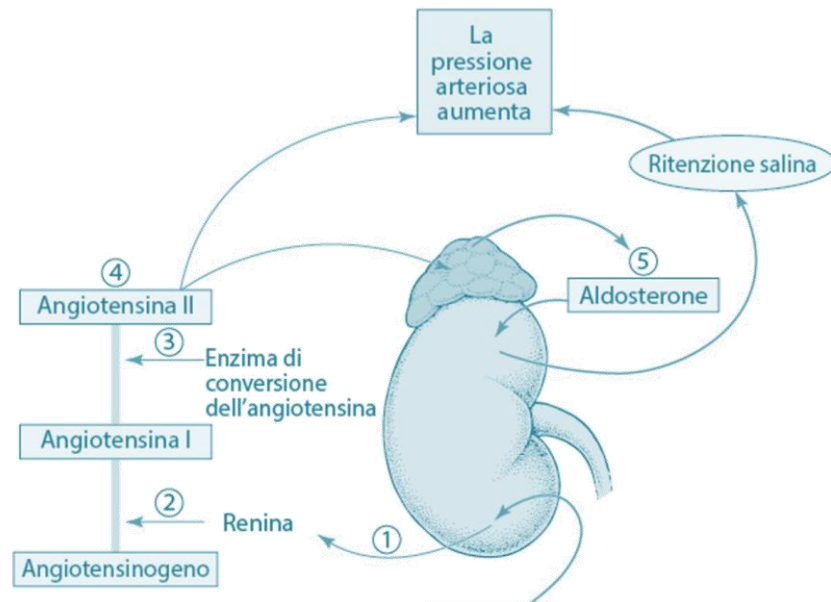
dichiara

*che negli ultimi due anni NON ha avuto rapporti diretti di finanziamento con soggetti portatori di
interessi commerciali in campo sanitario*



INTRODUZIONE

- L'ipertensione rappresenta uno dei **segni clinici** all'esordio del tumore di Wilms
- Secondo i dati in letteratura **più del 20% dei pazienti risulta iperteso¹** al momento della diagnosi
- L'ipertensione è una forma nefrogenica caratterizzata da **iper-reninemia** con conseguente attivazione aberrante del **sistema renina-angiotensina-aldosterone**



Compressione dell'arteria renale dalla massa neoplastica (**iper-reninemia secondaria**) oppure rilascio di renina da parte delle cellule tumorali (**iper-reninemia primaria**)



INTRODUZIONE

- Circa il 40% dei soggetti ipertesi non viene correttamente classificato e di conseguenza non trattato¹
- I pazienti con valori pressori mal controllati che vengono sottoposti a chirurgia, hanno un rischio maggiore d'insorgenza di **complicanze intra- e post-operatorie** di tipo cardiologico, neurologico o emorragico

¹Maas MH, *Pediatr Blood Cancer*. 2007



RAZIONALE DELLO STUDIO E OBIETTIVI

Questo studio **osservazionale multicentrico retrospettivo** si pone l'obiettivo di descrivere:

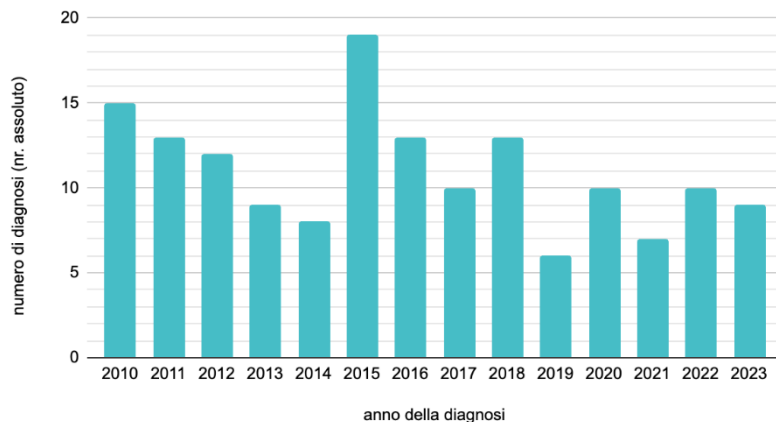
- **incidenza di ipertensione alla diagnosi**
- **eventuali relazioni con fattori di rischio**
- **valutare l'andamento clinico e la gestione terapeutica**



POPOLAZIONE STUDIO

- **154 pazienti** con età mediana alla diagnosi **47 mesi** (range: 2-433 mesi)
- diagnosi di tumore di Wilms tra **gennaio 2010 e dicembre 2023**
- **Istituto Nazionale dei Tumori di Milano e l'Ospedale Infantile Regina Margherita di Torino**

distribuzione delle diagnosi annue



CARATTERISTICHE DELLA POPOLAZIONE COINVOLTA NELLO STUDIO

SESSO	maschile	63 (41%)
	femminile	91 (59%)
ETÀ ALLA DIAGNOSI	< 12 mesi	21 (14%)
	13-36 mesi	39 (25%)
	>36 mesi	94 (61%)
QUADRI SINDROMICI	sindrome di Beckwith-Wiedemann	3
	mutazioni del gene WT1	6
	altre forme sindromiche	5



POPOLAZIONE STUDIO

- Gli stadi maggiormente rappresentati sono lo **stadio I-II**
- **Nel 30% dei casi**, si è verificata una **compressione dell'arteria renale** da parte della massa tumorale
- **Nel 22% dei casi**, si è osservata la presenza di **nefroblastomatosi concomitante**
- **Il 9% dei casi è una forma bilaterale** e questo dato risulta concorde con quello presente in letteratura¹

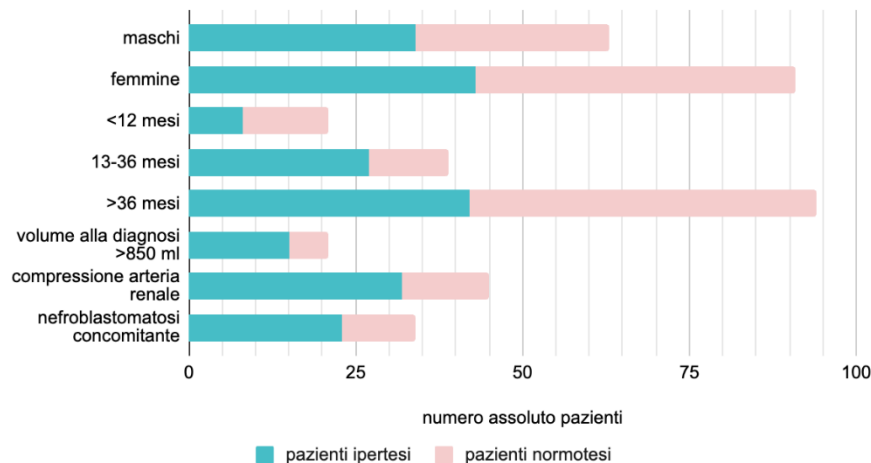
CARATTERISTICHE NEOPLASIA	
stadio	nr. pazienti
stadio I	41 (27%)
stadio II	39 (25%)
stadio III	34 (22%)
stadio IV	26 (17%)
stadio V	14 (9%)
nefroblastomatosi concomitante	34 (22%)
compressione arteria renale	45 (30%)
sede tumore	nr. pazienti
destra	74 (48%)
sinistra	66 (43%)
bilaterale	14 (9%)



POPOLAZIONE IPERTESA

Al momento della diagnosi, il **50% (77/154)** dei pazienti è risultato iperteso

DISTRIBUZIONE PAZIENTI IPERTESI



DISTRIBUZIONE PAZIENTI IPERTESI

	totale	ipertesi	normotesi	p
maschi	63	34	29	
femmine	91	43	48	
< 12 mesi	21	8	13	
13-36 mesi	39	27	12	0.005
>36 mesi	94	42	52	
volume alla diagnosi > 850 ml	75	45	30	0.026
nefroblastomatosi concomitante	34	23	11	0.020
compressione arteria renale	45	32	13	0.001

Il livello di significatività (α) applicato è $\alpha = 0.05$



TERAPIA ANTIPERTENSIVA

- Dei 77 pazienti risultati ipertesi, **52 (68%)** hanno assunto la terapia antipertensiva di cui **22** hanno necessitato di una politerapia

TERAPIA ANTIPERTENSIVA			
	I linea	II linea	III linea
ACE-inibitore	19	8	-
calcio antagonista	30	5	-
diuretico	1	4	2
β -bloccante	2	5	3
TOTALE	52	22	5

- Nella casistica analizzata, il farmaco antipertensivo usato più frequentemente è il **calcio antagonista**
- **6 (7%)** pazienti hanno sviluppato complicanze legate all'ipertensione: cefalea, cardiomiopatia dilatativa, diplopia e PRES



TERAPIA ANTIPERTENSIVA

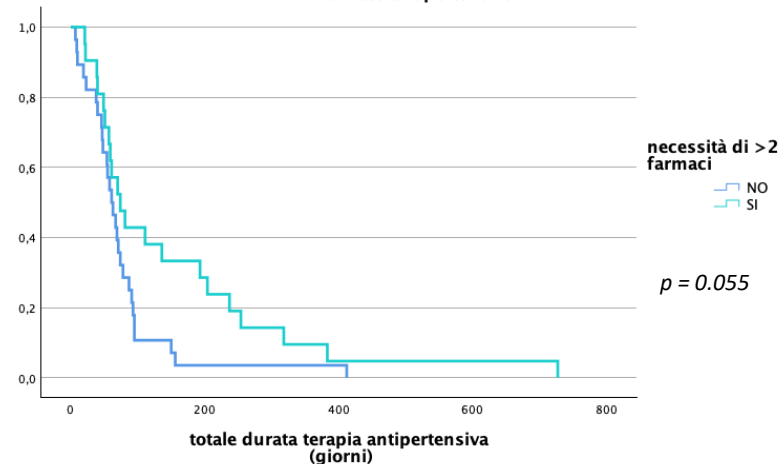
- La **durata mediana** della terapia è stata di **67 giorni (7-727 giorni)**

DURATA TERAPIA ANTIPERTENSIVA NEI PAZIENTI STRATIFICATI PER LE LINEE TERAPEUTICHE ASSUNTE

	monoterapia	necessità ≥ 2 farmaci
mediana (giorni)	62 (7 – 412)	76 (21 – 727)

- Normalizzazione** dei valori pressori:
 - prima dell'intervento chirurgico: **56% dei casi**
 - entro 3 mesi dalla chirurgia: **78% dei casi**
- All'ultimo follow-up (mediana: 78 mesi; 9-80 mesi), **solo tre pazienti sono ancora in trattamento antipertensivo**, tutti affetti da sindromi WT1-correlate

Durata della terapia antipertensiva stratificando i pazienti in base alla necessità di usare più di un farmaco antipertensivo





CONCLUSIONI

- Il quadro ipertensivo riscontrato alla diagnosi di tumore di Wilms rappresenta un problema rilevante, talvolta misconosciuto e non trattato
- All'interno della nostra casistica, si è potuto osservare come il quadro ipertensivo correla con:
 - **età al momento della diagnosi (13-36 mesi)**
 - **volume tumorale alla diagnosi**
 - **compressione dell'arteria renale**
 - **nefroblastomatosi concomitante**
- Le complicanze verificatesi nella popolazione analizzata sono principalmente della sfera neurologica (cefalea, diplopia e PRES) e dell'ambito cardiologico (cardiomiopatia ipertensiva)



PROSPETTIVE FUTURE

- Ampliamento della coorte con il coinvolgimento di altri centri AIEOP
- Studio prospettico
- Definizione ed elaborazione di raccomandazioni sulla caratterizzazione e gestione dell'ipertensione all'interno di un **team multidisciplinare grazie alla collaborazione di AIEOP e SINEPe (Società Italiana Nefrologia Pediatrica)**



RINGRAZIAMENTI

Si ringrazia per il fondamentale aiuto e collaborazione le équipe delle S.C. Oncoematologia Pediatrica delle strutture Ospedale Infantile Regina Margherita di Torino e Istituto Nazionale dei Tumori di Milano, in particolare:

OSPEDALE INFANTILE REGINA MARGHERITA di TORINO:

- Prof.ssa Franca Fagioli
- Prof.ssa Paola Quarello
- Dott.ssa Licia Peruzzi

FONDAZIONE IRCCS ISTITUTO NAZIONALE DEI TUMORI di MILANO:

- **Dott.ssa Vittoria Hassan**
- Dott. Filippo Spreafico
- Dott.ssa Maura Massimino
- Dott.ssa Giovanna Gattuso
- Prof. Giovanni Montini
- Dott. Davide Biasoni
- Dott. Carlo Morosi