TUMOR DE WILMS BILATERAL

Drs. ALFREDO GANTZ, MANUEL NEIRA y HELMUTH SCHULTZ

Cátedra de Cirugía Infantil del Prof. Arnulfo Johow.
Hospital "Roberto del Río". Santiago

Consideramos de interés la publicación de la observación de un tumor de Wilms bilateral diagnosticada clínicamente y analizar, a raíz de él, las observaciones en clínicas europeas visitadas y las experiencias publicadas, el diagnóstico, tratamiento y pronóstico de este tipo de tumores.

El tumor de Wilms, Birch-Hirschfeld, constituye un cuadro anatómo patológico bien conocido en el medio pediátrico, que no ha sufrido variación con respecto a la forma clásica descrita por sus autores.

En el año 1944 los Drs. Cid y González presentaron en esta Sociedad una extensa revisión bibliográfica y clínica sobre los tumores embrionarios del riñón en el niño. Nos referiremos por lo tanto en forma exclusiva a nuestro caso clínico y a su actual tratamiento y pronóstico, ya que todas las demás características y detalles anatómo patológicos están ampliamente tratadas en los textos de patología.

CASO CLÍNICO

N. N. Sexo femenino. Edad 1 1/2 años. (Obs. N° 252065/60).

Antecedentes familiares sin importancia.

Antecedentes personales: diarreas repetidas y de corta duración.

Enfermedad actual: Enfermera trasladada desde Copiapó donde consultó por primera vez al Servicio de Medicina hace tres semanas, por aumento de volumen del hemiabdomen derecho y decaimiento.

Según los datos registrados por el colega, consultaba una niña de 7.800 grs. de peso con moderada palidez. Abdomen meteorizado con circulación colateral. A la palpación se apreciaba un tumor del tamaño de una naranja en la fosa renal derecha. Discreto edema de las extremidades inferiores. Con el diagnóstico de hidronefrosis se pide traslado a nuestro Servicio. Como el cuadro se agravó rápidamente, fiebre alta, anemia y decaimiento, se inició en Copiapó un tratamiento con transfusiones y combiótico. A los 5 días ya se aprecia un rápido crecimiento de la masa tumoral derecha y a los 9 días otro tumor en la fosa renal izquierda de tamaño menor.

Al ingreso a nuestro Servicio encontramos una niña febril 38,8°, muy decaída con palidez intensa de las mucosas. Peso 7.050 grs. Piel seca y deshidratada. Pulmones: finos estertores bronquiales en ambos campos.

Abdomen globuloso, meteorizado con gran desarrollo de la circulación colateral. Aumento de volumen de ambos flancos e hipocondrios. No se observan ondas peristálticas.

A la palpación se aprecian ambas fosas renales ocupadas por masas tumorales que hacia la línea media están nitidamente separadas entre sí. Muy poco móviles, de consistencia más bien dura, sin irregularidades en su superficie. El tumor de la fosa renal derecha del tamaño de una naranja y el izquierdo más pequeño. El límite inferior de estos tumores, especialmente el derecho, es difícil de establecerlo, de tal manera que no se puede asegurar su localización extra-peritoneal.

El examen abdominal restante sólo permite comprobar pequeños ganglios inguinales bilaterales.

Extremidades con edema discreto.

Exámenes practicados:

Hemograma: 2.080.000 glóbulos rojos.
24.800 leucocitos.
6 monocitos.
15 linfocitos.
70 segmentados.
9 baciliformes.
1% reticulocitos.

Sedimentación: 100 mm.

Hematocrito: 20%.

Uremia: 0.17.

Orina: leucocitos ++. No hay glóbulos de pus, ni células descamativas.

Radioscopia tórax: no se aprecian sombras metastásicas.

Como el estado de la enferma era de suma gravedad por su deshidratación especialmente y anemia se instaló flebo gluco-salino, transfusión, vitamina C, Penicilina sódica 300.000 U. O. cada 6 horas, Cloramfenicol 100 mgr. cada 8 horas y Complejo B.

El cuadro siguió invariable en cuanto a temperatura y estado general, no permitiendo una intervención. El 3er. día se logra practicar una pielografía por elimi-

nación cuyo resultado fué el siguiente: Substancia opaca contrasta solamente el sistema pielocalicilar y uretral izquierdo, considerablemente desplazados hacia arriba, apreciándose por debajo y por fuera una gran sombra homogénea de densidad de partes blandas. Igual sombra se observa en el flanco derecho. Moderada dilatación del sistema pielocalicilar izquierdo. Exclusión renal derecha. Vejiga de aspecto normal. Probable tumor renal bilateral.

Como no se pudo practicar una pielografía ascendente, se repitió a los 10 días la pielografía descendente retardada, con pielogramas a los 30 minutos, 3 horas, 5,5 3/4, y 24 horas después de la inyección. La substancia opaca contrasta a partir de las 3 horas una gran cámara alargada, de límites bien precisos en forma de casquete sobre la masa tumoral derecha y por debajo de la cara inferior del hígado, la cual desaparece en el control de 24 horas. En la radiografía de 5 y 24 horas la substancia opaca contrasta parcialmente lo que hace la impresión de corresponder al colon ascendente, transverso, descendente y sigmoides. (Dr. Neira).

Presión arterial: 145 x 45 mm. Hg.

El tacto rectal sólo permite apreciar una masa tumoral alta. Sin embargo, nos llamó la atención que al retirar el dedo, el guante se encontraba cubierto de una secreción mucosanguinolenta. Recalcamos este hecho, porque hizo pensar en un principio que se trataba de un tumor primitivamente intestinal o metástasis. Las deposiciones, en cambio, fueron durante toda su hospitalización normales.

Con los síntomas clínicos encontrados y los exámenes obtenidos, especialmente por la pielografía, planteamos el diagnóstico de Tumor de Wilms bilateral y Metástasis intestinales?

Por todos los medios a nuestro alcance tratamos de mejorar el estado general de la enferma para someterla a una operación, lo cual nos fué prácticamente imposible por el aumento de su caquexia.

Protocolo de autopsia: (Nº 105/60). Niña atrofica. Encéfalo, corazón y pulmones nada especial.

Abdomen: vientre abultado, mide 90 cm. de circunferencia. Pared abdominal delgada, en la cual se nota una circulación venosa y hemorragias puntiformes; al abrir el abdomen se encuentran 2 tumores, uno en la fosa renal izquierda y otro en la fosa renal derecha. El ciego, apéndice y duodeno están adheridos al tumor renal derecho. El páncreas se encuentra encima de la tumoración izquierda. El riñón derecho está en gran parte invadido por el tumor, también el riñón izquierdo se encuentra en gran parte en relación con el tumor. Ambos ureteres están perfectamente individualizados hasta la vejiga. (Figura Nº 1).

Intestino mucosa normal.

Estómago: nada especial, sólo mucosa plegada.

Hígado: congestivo, 370 gr.

Bazo: digitado, 20 gr.

Páncreas: normal.

Suprarrenales: atroficas, comprimidas por el tumor. Pesaron 3 gr.

Vejiga: sin orina. La histología demostró un tumor embrionario mixto (Figura Nº 2).

Conclusión: Tumor de Wilms bilateral. Atrofia. (Dr. Guzmán).

COMENTARIO

Este tumor de origen embrionario, el más frecuente de los tumores renales en el niño, en un 75% de los casos se presenta en niños menores de 5 años, comprometiendo el porcentaje restante edades hasta 20 años. Hay, sin embargo, en la literatura un caso de tumor de Wilms en un anciano de 81 años.

Su evolución insidiosa, con períodos de calma y de agravamiento, dependientes de la compresión, estrangulación de la estructura renal o de los órganos vecinos, como también de la invasión o metástasis de ellos, queda también de manifiesto en el presente caso. Ellas son las causas que dificultan fundamentalmente el diagnóstico, y nos llevan, por lo tanto, a la iniciación tardía del tratamiento. Su localiza-

Figura Nº 1. — Aspecto macroscópico del tumor del lado derecho, en el que puede observarse que el ciego, apéndice y duodeno se hallan adheridos a la masa tumoral. El riñón derecho se ve invadido en gran parte por el tumor.

Figura N° 2. — Microfotografías que demuestran que el tumor de la Figura N° 1 está constituido por un estroma sarcomatoso y formaciones glandulares. A la izquierda, visto con aumento mediano y a la derecha, visto con aumento mayor.

ción es generalmente unilateral. La bilateralidad es muy rara. Scott, en una revisión de la literatura mundial, sólo encontró 33 casos bilaterales entre 1.581 casos de tumores de Wilms revisados. Trabajos posteriores (Rehbein, Wolfrom) en 1958 aumentan esta casuística a 45. El caso aquí presentado es el primero de bilateralidad en el Hospital "Roberto del Río".

Para su diagnóstico estimamos importante: Palpación de uno o dos tumores en las fosas renales; diagnosticados generalmente cuando su tamaño ya produce desplazamiento dentro de la cavidad abdominal, consistencia dura, superficie primero lisa, tardíamente irregular. Bien limitado al principio y de evolución prácticamente asintomática, de tal manera que su hallazgo es casual o a raíz de un examen general. Cuando aparecen síntomas, éstos son por compresión calicular o circulatoria. Estos caracteres permiten diferenciarlo claramente del tumor de Grawitz, que con su triada característica de hematuria, dolor y tumor precoces son los síntomas de alarma para el médico.

Cuando aparece hematuria en el tumor de Wilms, es tardía y se debe más bien a la compresión del parénquima renal y no a la invasión o destrucción de él. Igualmente es rara y tardía la albuminuria.

Síntomas constantes y que deben interpretarse como de importancia para el diagnóstico, son: anemia, que generalmente es marcada y que se presenta en el 80% de los casos y alza de la presión sanguínea, que en nuestra enferma sólo alcanzó a 14,5 x 9,5. Hay casos, como el relatado por Rehbein, en el cual alcanzó hasta 180 x 140. Interesante es que este factor se normaliza lentamente en el postoperatorio de los enfermos.

Trastornos de la diuresis por compresión o desplazamiento, fiebre por infecciones agregadas, aparecen prácticamente en periodos ya muy avanzados.

El diagnóstico diferencial debe plantearse sobre todo con la hidronefrosis, el riñón poliquístico, los tumores retroperitoneales, como el neuroblastoma, y la Enfermedad de Hodgkin. Frente a tumores grandes, que invaden la cavidad abdominal, debemos recordar los quistes del mesenterio y los quistes del ovario.

Una valiosa ayuda diagnóstica, la bron-
da el tránsito intestinal, el neumoperito-
neo, la pielografía descendente y ascen-
dente.

En nuestro caso fué la palpación, la
anemia con hipertensión y la pielografía
descendente las que no permitieron hacer
el diagnóstico en vida de Tumor de Wilms
bilateral.

Resumiendo el tratamiento debemos de-
cir que el alto porcentaje de mortalidad
que se daba para esta afección, sobre
90%, ha variado radicalmente.

Scott en un trabajo sobre 1.581 casos,
encuentra las cifras siguientes:

Antes del año 1935: mortalidad de un	91,5%
Desde 1935 hasta 1944: morta- lidad de un	82,2%
Después del año 1945: mortali- dad de un	77,8%

En el Children's Hospital de Boston la
mortalidad según las últimas publicacio-
nes ha bajado a un 53% y en los lactantes
a un 20%.

Varias causas, como veremos, contribu-
yeron a rebajar en forma tan manifiesta
estos porcentajes, que son: El diagnóstico
precoz y el mejoramiento de los medios de
tratamiento.

El diagnóstico precoz. Cuanto más jo-
ven el enfermo, tanto menor será el ta-
maño del tumor, menor la posibilidad de
metástasis y de expansión hacia los ór-
ganos vecinos, y la intervención quirúr-
gica será de menos envergadura y menos
traumatizante.

Scott y Harvey nos demuestran la im-
portancia de este factor en el siguiente
cuadro:

Scott:

178 operados menores de 12 meses:	
31 casos de sobrevida, o sea, 17,5%.	
890 operados mayores de 12 meses:	
80 casos de sobrevida, o sea, 7,8%.	

Harvey:

65 casos operados menores de 12 meses:	
27 casos de sobrevida, o sea, 41,5%.	
407 casos operados mayores de 12 meses:	
75 casos de sobrevida, o sea, 18,4%.	

Estos dos cuadros nos revelan en forma
muy clara la diferencia de pronóstico se-

gún la edad, y además demuestran que
generalmente el diagnóstico se hace cuan-
do la masa tumoral ya ha alcanzado un
tamaño considerable. Para valorizar las
diferencias de porcentaje en relación con
los métodos de tratamiento, debemos ana-
lizar estos brevemente.

El método quirúrgico exclusivo, la ne-
frectomía, empleado mucho tiempo, no
logró por sí solo mejorar el pronóstico de
esta afección. Las variaciones de porcen-
taje fueron mínimas, aun con los adelan-
tos de anestesia y quirúrgicos en general.

La radiumpuntura o tratamiento de
Foster se abandonó rápidamente porque
sus resultados fueron aun más pobres que
los obtenidos por la cirugía.

Un cambio radical se ha experimentado
desde el empleo combinado, cirugía y ra-
dioterapia. La gran sensibilidad de las cé-
lulas tumorales, modificaron el pronósti-
co. Debemos distinguir dos escuelas. La
primera encabezada por Campell, Fraser
y otros que son partidarios de la radio-
terapia previa a toda intervención, me-
diante la cual ellos obtienen una disminu-
ción aceptable del tamaño del tumor, y
destrucción de muchas células radiosens-
sibles, evitando por lo tanto, según ellos,
las metástasis y el crecimiento rápido.

La segunda escuela está representada
por Gross, Rickham, Oberniedermayr,
Rehbein, Grob y muchos otros, que son
partidarios de la operación lo más precoz
posible y radioterapia inmediata, que
Gross, por ejemplo, comienza a aplicar
sobre el enfermo saliendo del pabellón
de operaciones. Con esta técnica ellos ase-
guran haber obtenido los mejores resul-
tados.

Lo dicho podemos analizarlo en los dos
cuadros siguientes, para lo cual Scott,
considera sano a todo individuo que du-
rante un período de 18 meses no ha pre-
sentado recidiva o metástasis y Harvey
sólo a aquellos que han pasado 2 años li-
bres de molestias y síntomas.

Tratados sólo con radioterapia:

Harvey	63 casos: 10 vivos (15,8%)
Scott	118 casos: 13 vivos (11 %)

Nefrectomizados:

Harvey	180 casos: 28 vivos (15,5%)
Scott	463 casos: 87 vivos (18,8%)

Radioterapia previa a la nefrectomía:

Harvey	27 casos:	5 vivos (18,5%)
Scott	81 casos:	21 vivos (35,9%)

Nefrectomía seguida de radioterapia:

Harvey	109 casos:	33 vivos (30 %)
Scott	307 casos:	83 vivos (23,9%)

Radioterapia, nefrectomía y radioterapia:

Harvey	65 casos:	21 vivos (32,6%)
Scott	132 casos:	42 vivos (31,8%)

Sumando estos casos tratados por los diferentes métodos obtenemos:

Harvey	en 444 casos:	97 casos de sobrevida, o sea, un 21,9%
Scott	en 1.141 casos:	246 casos de sobrevida, o sea, un 21,5%

La época crítica para las metástasis es entre los 4 y 9 meses fecha durante la cual los operados deben permanecer en vigilancia rigurosa.

Resultados semejantes a los de Scott y Harvey, presentan Flocks y Kadesky en un número más reducido de casos. El Hospital de Niños de Glasgow hasta el año 1945, por ejemplo, no usaba la radioterapia y tenían en aquella época una mortalidad de un 97,4%, o sea, 2,6% de sobrevida. Este porcentaje ha subido desde el empleo del método combinado a un 20% de sobrevida.

Resumiendo podríamos decir que todos los tumores renales en el niño deberían ser intervenidos sin pérdida de tiempo, ya sea para su tratamiento quirúrgico o biopsia. Comprobado el diagnóstico de tumor de Wilms, el médico tratante o el cirujano podrán optar, según el tamaño y la extensión del tumor por la nefrectomía seguida de radioterapia o radioterapia previa y luego nefrectomía y radioterapia postoperatoria, en los casos en los cuales la masa tumoral es muy grande y no permite la extirpación total del tumor. La laparotomía-biopsia no agrava en ningún caso el pronóstico de la afección.

Frente a un tumor de Wilms el cirujano está obligado a agotar todos los medios de examen para descartar la posibilidad de un tumor bilateral y en caso de duda practicar la exploración bilateral quirúr-

gica. La clasificación de "inoperable", como veremos por los casos aún bilaterales operados con éxito, debe darse con mucha cautela ya que hay casos en los cuales no fué posible la extirpación total de la masa tumoral y, sin embargo, han seguido una evolución favorable.

Como vía de acceso hay que predecir la abdominal. Da mayor campo y permite, en casos de necesidad, la exploración bilateral. La hoja peritoneal posterior se usa, al abrirla, para cerrar transitoriamente la cavidad abdominal lateralmente.

Hay que recalcar la importancia de esta conducta quirúrgica combinada con la radioterapia con las observaciones clínicas de tumores de Wilms bilaterales operados por diferentes autores con éxito.

Gross relata el caso de un tumor de Wilms bilateral comprobado por biopsia durante una laparotomía. Por su tamaño practicó primeramente roentgenterapia mediante la cual obtuvo la reducción apreciable de ellos. En seguida nefrectomía derecha después de dos meses. El tumor izquierdo no fué abordable por lo cual siguió sólo con radioterapia. El enfermo lleva 12 años de control libre de molestias.

Close relata otro bilateral en el cual practicó nefrectomía derecha inmediata, seguida de radioterapia y tres semanas después extirpación de la casi totalidad del tumor izquierdo seguido nuevamente de radioterapia. Más de tres años de control, sin molestias.

Rickham tiene un caso de nefrectomía izquierda y resección inmediata de dos tercios del tumor derecho. Roentgenterapia desde el 4º día. Control sobre 4 años.

Ritter y Scott, como Fitzgerald, relatan casos en los cuales, los primeros practicaron nefrectomía unilateral y después de 10 años aparece el tumor del otro lado. El caso de Fitzgerald presentó después de un transcurso libre de molestias de 5 años, la aparición del tumor del otro lado. Es interesante mencionar que el primer examen radiológico de este enfermo reveló una imagen calcárea en el otro riñón que fué erróneamente interpretada como un quiste calcificado. Ambos enfermos llevan más de 4 años de control sin molestias.

Rehbein y Wolfram relatan el caso de un tumor bilateral en el cual practicaron nefrectomía derecha y desennucleación del tumor izquierdo con aproximadamen-

te 7 mm de tejido renal. Roentgenterapia. Lleva más de 4 años libre de molestias y metástasis.

Estos casos, que seguramente muchos hubiesen catalogado como inoperables, demuestran por su tratamiento exitoso que debemos cambiar radicalmente nuestro criterio de tratamiento. Factores coadyuvantes importantes para el éxito son:

1º) Evitar todo trauma especialmente durante la exploración (palpación suave del abdomen);

2º) Intervención precoz, ya sea para el diagnóstico o para abordar el o los tumores;

3º) Agotar los medios de examen para descartar la existencia de un tumor bilateral;

4º) Durante la operación ligadura previa de los vasos renales;

5º) Radioterapia previa o postoperatoria según el caso; y

6º) Control riguroso postoperatorio durante los primeros 9 meses y posteriormente hasta los 2 años.

RESUMEN

Se describe un caso clínico de Tumor de Wilms bilateral en una niña de un año y medio de edad, de evolución maligna, que no alcanzó a ser operado. El estudio anatómo-patológico demostró que se trataba de un tumor embrionario mixto.

A propósito de esta observación, se hace un estudio sobre el estado actual del tratamiento de esta afección. Los mejores resultados se logran por el uso combinado de la cirugía y de la radioterapia.

SUMMARY

BILATERAL WILM'S TUMOUR

A description is done on a clinical case of bilateral Wilm's tumour in a girl aged one and a half year, with malignant evolution, which was not followed by operation. Post mortem examination showed a mixed embryoma of the kidneys.

On this subject, a study is done about the actual treatment of this condition. The best results are obtained by means of the combined use of surgery and radiotherapy.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.—AGERHOLM y CHRISTENSEN. — Acta Radiol. Scand. 20:69, 1939.
- 2.—CAMPBELL, A. — Journ. Urology. 59:567, 1948.
- 3.—CHRISTOPHER. — "Textbook of Surgery". Saunders, 1944.
- 4.—CID, L. y GONZALEZ, M. — "Tumores mixtos embrionarios del riñón en el niño". Rev. Chilena de Pediatría. 13:169, 1944.
- 5.—CLOSE, M. B. — Radiology. 67:99, 1956.
- 6.—DOYLE, G. B. — Arch. Dis. Child. 31:51, 1955.
- 7.—ELMER, L. y col. — Journ. Pediat. 48:763, 1956.
- 8.—FITZGERALD, W. y HARDIN, H. — Journ. Urology. 73:463, 1955.
- 9.—GROB, M. — "Patología quirúrgica Infantil". Springer, 1957.
- 10.—GROSS, R. E. — "The Surgery of Infancy and Childhood". Saunders, 1950.
- 11.—KRETSCHMER, E. L. y HIBBS, W. G. — "Mixed tumors of the kidney in infancy". Surg. Gynec. and Obst. 52:24, 1939.
- 12.—LADD, W. — "Embryoma of the kidney". Ann. Surg. 106:385, 1938.
- 13.—REHBEIN, W. — Arch. fuer Kinderheilkunde. 2: 158, 1958.
- 14.—RICKHAM, P. — Brit. Journ. of Surgery. 44:492, 1957.
- 15.—SCOTT, L. — Brit. Journ. of Surgery. 42:513, 1955.
- 16.—SCOTT, L. y RITTER, M. — Journ. Pediat. 34: 753, 1949.
- 17.—SCHULTZE, J. W. — Journ. Urology. 65:195, 1954.
- 18.—SINGER, H. — "Chirurgische Erk. d. Urogenitaltrakts". Springer, 1950.
- 19.—WILMS. — "Mischgeschwulste der Niere". Leipzig, 1899.