Tumor de Wilms: Análisis de 23 casos

Dres. Galicia Montecinos Latorre*; Mireya Bravo**;
Gustavo Aldunate Nöel*; David Mirkin W.***;
Carlos Vildósola****

La incidencia de tumores malignos como causa de mortalidad y morbilidad, muestra un incremento progresivo en todo el mundo, en forma relativa y absoluta (5). Los niños también siguen esta tendencia, especialmente por tumores de tipo embrionario (3).

Las estadísticas extranjeras relativas a las lesiones malignas de la infancia, muestran que los tumores de Wilms representan un 20 a 30% de todos ellos (9, 19) y un 6% de todos los tumores renales a cualquier edad (5).

Las estadísticas parciales chilenas le asignan al tumor de Wilms un 10% de la totalidad de las neoplasias malignas infantiles (4-6-37) y un 10% de los tumores renales (4). Su elevada mortalidad (42×100.000) en la población menor de 15 años (34, 39) le da un pronóstico sombrío. Esto ha motivado la investigación de nuevas modalidades terapéuticas (27, 34, 37, 39) tendientes a lograr una mayor sobrevida.

En el presente trabajo revisamos nuestra casuística de los últimos años con el objeto de destacar los hallazgos clínicos y analizar el tratamiento efectuado para evaluar sus resultados a la luz de nuevas pautas terapéuticas propuestas por diferentes autores en los últimos años.

MATERIAL Y METODO

Se analizan las fichas clínicas de 23 enfermos que ingresan al Hospital Roberto del Río entre los años 1962-1974 y en los que se comprobó un tumor de Wilms.

El estudio de estos pacientes se basó en el examen clínico, complementado con radiografía de abdomen simple y pielografía de eliminación, además de algunos otros exámenes como hemograma, VSH., orina completa etc.

Todos los enfermos fueron intervenidos quirúrgicamente, recibiendo la mayoría de ellos quimioterapia y radioterapia según la modalidad clínica de la lesión, los resultados operatorios y anatomopatológicos y según la disponibilidad de drogas.

El estudio histopatológico se efectuó en todos los casos y su resultado determinó el tratamiento postoperatorio a seguir.

RESULTADOS

La distribución por sexo y por edad coincide con cifras encontradas en diferentes publicaciones (1, 3, 9, 11), el tumor se presenta con mayor frecuencia en los menores de dos años sin diferencia en cuanto a sexo.

El análisis de los síntomas muestra habitualmente un desarrollo insidioso e indoloro de la lesión hasta que el tumor es evidente y se detecta como masa palpable retroperitoneal. En el 60% de los casos los síntomas comenzaron entre 2-3 meses antes del ingreso y el motivo de consulta más frecuente fue un au-

*Servicio de Cirugía Infantil, Hospital Roberto del Río.

**Departamento de Pediatría, Hospital R. del Río.

***Servicio Anatomía Patológica, Hospital R. del Río.

****Servicio de Radiología, Hospital R. del Río.

mento de volumen abdominal en fosa lumbar y/o flanco.

En 5 casos este aumento de volumen fue hallazgo durante un examen físico motivado por otra patología. La hematuria y el dolor abdominal se presentaron con menor frecuencia, como asimismo el compromiso del estado general. Solamente en un caso se detectó una hipertensión arterial.

Algunos autores señalan que la función renal se altera tardíamente por lo cual la hipertensión también es tardía y excepcional, desapareciendo postnecrectomía.

En todos los enfermos se encontró una masa abdominal palpable, con características tumorales. En 52,3% fue del lado izquierdo y en 4 casos sobrepasó la línea media. En un 13% fue bilateral.

El estudio radiológico comprendió radiografía de tórax, radiografía abdomen simple y pielografía de eliminación. En 9 pacientes encontramos imágenes nodulares metastásicas en ambos campos pulmonares.

En 12 enfermos la pielografía mostró dilatación y alargamiento de cálices por masa intrarenal y en 8 se encontró exclusión renal, (Tabla 1).

Tabla 1
ESTUDIO RADIOLOGICO

Tipo de examen	Nº Casos Positivos	%
Radiografía tórax	9	25
Pielografía eliminac.	20	
— Distorsión cálices	12	86
— Exclusión renal	8	
Radiogr. Abdomen simple	23	100

En todos los casos la radiografía abdomen simple mostró una masa de tamaño variable que rechaza asas intestinales.

La intervención quirúrgica se indicó con carácter de urgente en todos los casos.

La vía de acceso quirúrgico fue la transperitoneal (o anterior) que permite una mejor visualización del pedículo renal para ligar vasos rápidamente, especialmente la vena re-

nal y evitando con ello el desplazamiento de células neoplásicas por esta vía, examinar el riñón opuesto, y tener una amplia visualización de toda la cavidad abdominal en busca de metástasis, (22). En 20 casos fue posible la extirpación total del riñón tumoral (Tabla 2), 3 enfermos fueron declarados inoperables por la gran extensión de la lesión con invasión de vasos importantes (vena cava) y de otros órganos (suprarrenal, hígado, etc.).

Tabla 2
TRATAM.: HALLAZGOS OPERATORIOS

Tumor extirpable totalmente	— 20 casos (87%)
a) Sin metástasis intraop.	— 10 casos
b) Con metástasis intraop.	— 10 casos
Tumor no extirpable (invasor)	— 3 casos (13%)
Total casos	23 casos

En 10 pacientes se encontraron metástasis macroscópicas en el acto quirúrgico: del hígado en 4 casos y pulmones en 6 casos. Según diversos autores predomina la neoimplantación celular tumoral en pulmones, (2, 5, 26).

La mortalidad intraoperatoria fue de 3 enfermos; en 2 de ellos existían metástasis pulmonares extensas bilaterales.

El grado de invasión tumoral o etapa se determinó en base al protocolo operatorio y al examen histopatológico. En 16 de nuestros 23 pacientes encontramos compromiso vascular o capsulovascular (Tabla 3) que determinó la existencia de metástasis sistémicas, detectadas ya al ingreso en 8 enfermos, o aparecidas en el curso de la evolución postoperatoria en otros 8 enfermos.

Tabla 3
GRADO DE INVASION TUMORAL Y METASTASIS

	Nº Enf.	Metástasis ingreso	Sistémicas postop.
Invasión capsular	3	—	—
Invasión vascular	8	4	4
Invasión capsulovascular	8	4	4
Sin invasión	4	—	—
Total enfermos	23	8	8

a) Radioterapia: Se usó en 16 enfermos en dosis variables entre 3.000 y 5.000 rads. de cobalto por tiempo variable. Solamente un paciente recibió cobaltoterapia preoperatoria asociada a quimioterapia; 15 enfermos se trataron en el postoperatorio y 5 de ellos recibieron solamente radioterapia postoperatoria.

Tabla 4

TRATAMIENTO EFECTUADO

Tipo de tratamiento	Nº Enf.	Porcentaje
Nefrectomía sola	4	17,3
Nefrect./Radiot. postop.	5	21,7
Nefrect./Radiot. Quimiot. postop.	9	39,1
Nefrect./Radiot. Quimiot. postop.	1	4,3
Nefrect./Quimiot. postop.	1	4,3
Ningún tratamiento (inop.)	3	13,0
Total enfermos	23	100,0

b) Quimioterapia: Se usó en el enfermo en período preoperatorio asociada a radioterapia y en 10 pacientes en el postoperatorio, también asociada a cobaltoterapia. Las drogas de elección fueron D-Act y VCR fundamentalmente, (en 2 niños se agregó Mtx y en uno, Endoxan) en dosis adecuadas a cada enfermo y por tiempo variable. Como único tratamiento se usó en un enfermo declarado inoperable, para disminuir la extensión de las metástasis pulmonares, (el niño falleció 6 meses después de la operación en su domicilio).

La mortalidad global de nuestra serie es de un 69,4% (16 pacientes), cifra que excede en mucho a la mortalidad señalada por autores extranjeros y da un sombrío pronóstico a nuestros niños portadores del tumor de Wilms.

La sobrevida es pobre: 7 enfermos (30,4%) que son controlados cada 1-2 meses con examen clínico acucioso, radiografía de tórax, hemograma y VSH.

Del análisis de los resultados obtenidos creemos que hay algunos factores fundamentales que inciden en el pronóstico de estos enfermos.

a) Edad en el momento del diagnóstico: Antes de la era de la quimioterapia el resultado del tratamiento del tumor de Wilms en el niño estaba en relación con la edad del enfermo en el momento del diagnóstico, con un mejor pronóstico en los menores de 2 años, (40). Según Collins, existe un período de riesgo de recurrencia y un período de curación (9).

Pero, otros autores (19, 27) dicen que bastan dos años de sobrevida libres de recurrencia para considerar curado al enfermo.

En nuestra serie tenemos 2 pacientes con peligro de recurrencia y 5 estarían curados definitivamente Tabla 5.

Relacionamos edad de comienzo y sobrevida post-tratamiento, y encontramos que los menores de 2 años alcanzan una mayor sobrevida y tienen, entonces, un mejor pronóstico (Gráfico 5).

Tabla 5
SOBREVIDA

Sobrevida global	7 enfermos (30,4%)
Duración del control en enfermos vivos	
0— 6 meses	0
6— 12 meses	1
1— 2 años	1
2— 4 años	3
4— 8 años	2
Curado definitivamente	5 enfermos (22%)
Riesgo de recurrencia	2 enfermos (8,6%)

b) Estadío Clínico: Según el esquema de clasificación propuesto por Fleming (9) en 1970, ampliado por Pochedly (26, 27) en 1973, de nuestros casos encontramos que 10 de ellos corresponden al Grado IV y 3 al Grado III, estadios muy avanzados y prácticamente terminales, Tabla 6.

Tabla 6

ESTADIOS CLINICOS (SEGUN FLEMING)

Estadio	Nº Casos	Porcentaje
I	4	17,4%
IIa	2	8,7%
IIb	2	8,7%
IIIa	2	8,7%
IIIc	3	13,0%
IV	10	43,5%
Total	23	100,0%

En cambio, en el Grado I solo reunimos 4 casos.

Si relacionamos estos diferentes estadios con la sobrevida de los pacientes, vemos que los estudios I y II^a presentan la mayor sobrevida, (Tabla 7).

En el estadio III^a hay un 50% de sobrevida, que no lo consideramos valedero de ningún modo ya que el número de casos es insuficiente

Tabla 7

RELACION ENTRE ESTADIO CLINICO Y SOBREVIDA

Estadio	Nº Enf.	Enf. vivos	% Sobrevida
I	4	4	100%
IIa	2	2	100%
IIb	2	0	0%
IIIa	2	1	50%
IIIc	3	0	0%
IV	10	0	0%
Total	23	7	30%

para tener significado estadístico, y el tiempo de control es muy corto como para determinar curación definitiva. El estadio IV no presenta sobrevidas.

De acuerdo con el criterio de Mahesh Kumar y cols. (20) para juzgar el grado de invasión tumoral y de acuerdo al informe histopatológico, (Tabla 8) vemos que existiendo invasión vascular o capsulovascular, la sobrevida es nula.

Tabla 8

RELACION ENTRE GRADO DE INVASION TUMORAL Y SOBREVIDA

Nº enf.	Hallazgo histopatológ.	Curación	Riesgo recurr. Fall.	Sobrev.
3	Invasión capsular	1 (IIa)	2 (IIa)	100%
8	Invasión vascular	—	(IIIa)	0%
2	Invasión caps. vasc.	—	8	0%
4	Sin invasión	4 (I)	—	100%
			—	

Tratamiento efectuado

Según la literatura, los mejores resultados se obtienen ofreciéndole al enfermo cirugía radical precoz y asociada a quimioterapia y/o radioterapia, adaptada a cada estadio clínico, (8, 13, 27, 29). Estas experiencias dan cifras de sobrevida que fluctúan entre 36 y 89%, (20).

En nuestros pacientes, encontramos que la nefrectomía ofrecida como único tratamiento no sirve en las etapas avanzadas del tumor ya que los pacientes fallecen todos, más tarde o más temprano, por metástasis; (no tuvimos ningún caso de recurrencia neoplásica focal), (Tabla 9). Influye aquí lo avanzado de la lesión tumoral.

Tabla 9

TRATAMIENTO EFECTUADO Y SOBREVIDA

	Nº Enf.	Estadio Clínico	Suprevida	
			Nº Enf.	%
Nefrectomía pura	4	iv = 1	0	0
Nefrect./Radiot. Postop.	5	i = 1	2 (c)	40
		na = 1		
		mc = 1		
		iv = 2	5 (8c)	55
Nefrect./Radiot.-Quimiot.		i = 3		
Postop.	9	ii = 1	(2r)	
		iii = 2	0	0
Nefrect./Radiot.-Quimiot.		iv = 2	0	0
Pre y Postop.	1	iv = 1	0	0
Nefrect./Quimiot. Postop	1	iv = 1	7	
Ningún tratamiento (Inop.)	3	mc = 1		
Total Enfermos	23	mc = 1		

Combinando cirugía con radioterapia y quimioterapia postoperatoria en dosis adecuadas y por tiempo suficiente, se logró una mayor supervida de los pacientes, (55%).

Solamente encontramos un paciente tratado con cirugía y quimioterapia postoperatoria, en el estadio mc: fallece durante una intervención motivada por oclusión intestinal por bridas. Corresponde a uno de los tres casos bilaterales. Cinco enfermos recibieron radioterapia postoperatoria: 2 de ellos están definitivamente curados estadios i y na y 3 fallecieron.

La gran mayoría de nuestros enfermos tenía invasión vascular o capsulovascular, lo que significó fracaso del tratamiento efectuado en el 100% de estos casos. Sin invasión tumoral encontramos 4 niños; todos ellos recibieron radioterapia y quimioterapia postnefrectomía evolucionando satisfactoriamente. Después de dos años de control sin recurrencia focal y sin signos de metástasis, los consideramos curados definitivamente.

CONCLUSIONES

A pesar de que los métodos de tratamiento han progresado en los últimos años, y de que el control de estos enfermos se está haciendo

por un Equipo Oncológico múltiple, el pronóstico del tumor de Wilms sigue siendo reservado, en nuestro medio.

Lo mayoría de nuestros pacientes inició su tratamiento en estadios evolutivos avanzados, lo cual condiciona mala respuesta y elevada mortalidad. Es imperativo efectuar un diagnóstico lo más precoz posible para aspirar a una mejor supervida. Para ello debemos tener presente dos conocidas sentencias: "Toda masa palpable abdominal en un niño pequeño debe considerarse maligna, hasta que se demuestre lo contrario".

"Todo tumor abdominal constituye una urgencia relativa, que debe tener diagnóstico y conducta terapéutica esclarecida dentro del más breve plazo de tiempo".

RESUMEN

Se presentan 23 casos de Tumor de Wilms del Hospital Roberto del Río entre 1962-1974. Todos fueron explorados quirúrgicamente. En 3 no fue posible la extirpación, sólo se tomó biopsia. La mayor parte de ellos recibió Radioterapia y/o Quimioterapia postoperatoria.

La supervida lograda en este período es baja, 30%, condicionada en parte por lo avanzado de las lesiones en el momento de la ope-

ración. El 70% de estos pacientes tenían ya invasión vascular o cápsulo vascular.

SUMMARY

23 cases of Wilm's Tumor seen at Hospital Roberto del Rio in Santiago de Chile, from 1962 to 1974 are reviewed. The cure rate in only 30%. 70% of this serie had vascular and capsulo-vascular invation at operation.

REFERENCIAS

1. Anderson, E. et als.: "Bilateral Wilm's Tumor: Diagnosis and management" Clin. Ped. 7: 596-99.
2. Beckwith, J. R.: Mesenchymal renal neoplasms of Infancy. J. Ped. Surg. 5: 406-406, 1970.
3. Bjelke, E.: Malignant neoplasms of the kidney in children. Cancer 17: 318-21, 1964.
4. Beresi, V y cols.: Tumor de Wilms en la infancia Rev. Chil. Ped. 44: 65-72, 1973.
5. Dargeon, H.: Cancer in Childhood. St. Louis C. V. Mosby Co., 1940.
6. Emparanza, E.: Tumores malignos en la infancia. Rev. Chil. Ped. 39: 307-13, 1968.
7. Favar, B. E.: Renal tumors in the neonatal period. Cancer 22: 845-55, 1968.
8. Fernbach, D. J. et als.: Role of actinomycin in the improved survival of children with Wilm's Tumor. J. A. M. A. 195: 1005-9, 1966.
9. Fleming, I. et als.: Clinical and pathologic staging as a guide in the management of Wilm's Tumor. Cancer 26: 660-665, 1970.
10. Fraumeni, J. F. et als.: Wilm's tumor and congenital hemihypertrophy: report of five new cases and review of literature. Ped. 40: 886, 1967.
11. Gross, R. E.: Embryoma of the kidney (Wilm's tumor). The surgery of infance and Childhood. Chap. 45; W. B. Sanders Co. Philadelphia and London, 1953.
12. Howard, J. y cols.: Tumores en la infancia. Rev. Chil. Ped. 40: 522-37, 1969.
13. Howard, R. et als.: Actinomycin D. in Wilm's tumor: treatment of lung metastases. Arch. Dis. Childhood 40: 200-02, 1965.
14. Jagasia, K. H. et als.: Congenital anomalies of the kidney in association with Wilm's tumor. Ped. 35: 338-40, 1965.
15. Jdang, R. B.: Urinary vanil-mandelic acid excretion in children. J. Ped. 62: 844-54, 1963.
16. Kuffer, F.: Surgical complications in children undergoing cancer therapy. Am. Surg. 167: 215-10, 1968.
17. Lattimer, J. K.: The place of surgery in Wilm's Tumors. J. A. M. A. 204: 985-86, 1968.
18. Lattimer, J. K. et als.: Prognosis more favorable in infants under one year of age. J. A. M. A. 171: 2163-68, 1959.
19. Laurende, B. et als.: Wilm's tumor prior to onset of hemihypertrophy. Am. J. Dis Children, 120: 565-65, 1970.
20. Lelong, M.: Actualités Pédiatriques, Edit. Boim y Cia, 1961.
21. Mahesh Kumar, A. P.: Capsular and vascular invasion: Important prognostic factors in Wilm's tumor. J. Ped. Surg. 10: 301-309, 1975.
22. Malaneat, A.: Diagnóstico de quiste renal y carcinoma del riñón. Clin. Quirúrg. N. A., 1377-1391, 1965.
23. Martin, L. W.: Bilateral nephroblastoma (Wilm's tumor) of the kidney. Ped. 28: 101, 1961.
24. Martin, L. W. et als.: An evaluation of ten years experience with retroperitoneal lymph node dissection for Wilm's tumor. J. Ped. Surg. 4: 683-87, 1969.
25. Nelson, W.: Tratado de Pediatría. Edit. Salvat S. A. Barcelona, 1971.
26. Neuhauser, E.: Wilm's Tumor: Radiology - Postgraduate Medicine 47: 55, 1970.
27. Olmedo, R.: Tumor de Wilms. Actualidades en Cancerología. Soc. Chil. Cancerología, 1965.
28. Pochedly, C.: Wilm's tumor I: Clinical features and tumor biology. New York. J. Med. 71: 1089-93, 1971.
29. Pochedly, C.: Wilm's tumor II: Diagnosis and Treatment. New York. J. Med. 71: 1205-209, 1971.
30. Pochedly, C.: Mayor problems in Childhood Cancer. Charles C. Thomas Publisher, Springfield, Illinois, U.S.A. 1971.

31. Pratt, Ch. B.: The management of tumors solids in children. Clin. Ped. N. A.
32. Richmond, H. Neonatal renal tumors. J. Ped. Surg. 5: 413-18, 1970.
33. Samuels, L. D.: Organ scan diagnosis of abdominal masses in children. J. Ped. Surg. 6: 124-31, 1971.
34. Snyder, H. E.: Bilateral Wilm's tumor. Am. J. Surg. 110: 492-96, 1965.
35. Sutow, W. et als.: Comparisson of survival curvs 1956 versus 1962 in children with Wilm's tumor and neuroblastomia. Ped. 45: 800-11, 1970.
36. Sutow, W.: Clinical Pediatric Oncology. The C. V. Mosby Company St. Louis 359-80, 1973.
37. Taricco, S. y cols.: Tumor de Wilms. Rev. Chil. Ped. 9: 908, 1970.
38. Urrizola y cols.: Tumores abdominales en la infancia. Rev. Chil. Ped. 40: 898-905, 1969.
39. Wagget, J.: Wilm's tumor: preoperativeradiotherapy and chemotherapy in the management of massive tumors. Cancer, 26: 338-40, 1970.
40. Waisman, J. B.: Renal neoplasus of thenewborn. J. Ped. Surg. 5: 407-12, 1970.
41. Williams, J. G.: Tumores en el niño. Edit. Jims, Barcelona, 1973.
42. Wolff, J. A. et als.: "Single versus multiple course Actinomycin-Therapy of Wilm's tumor". The N. Engl. J. Medicine, 290: 84-86, 1974.
43. Wolff, J. A. et als.: "advances in the treatment of Wilm's tumor". Cancer, 35: 901-904, 1975.
44. Mesa Redonda: Tumores en la infancia. Rev. Chil. Ped. 7: 522, 1969.