

## Tumor de Wilms

Revisión de la literatura y presentación de un caso

POR LOS DOCTORES:

G. ALFONSO, J. SAN PEDRO, F. SALA, O. GARCIA FAES,  
J. M. LABOURDETTE y GLORIA VARELA\*

El embrioma de Wilms o nefroblastoma es un tumor renal de gran malignidad, siendo su origen congénito.

Se creía antiguamente que dichos blastomas eran raros en los niños. Hoy se ha demostrado que son frecuentes y que la localización renal de los tumores malignos es más común que ninguna otra en la primera edad, hasta el punto que Filatow llegó a decir: "que cuando encontraba motivo para sospechar un tumor en los órganos abdominales, a priori creía que se trataba de un tumor renal".

**Historia.**—Al revisar la literatura el primer caso de nefroblastoma se remonta al año 1814 y fue Thomas F. Rance el que realizó su descripción. Más tarde en 1828, Ebenezer Gairdner hace otra publicación sobre el tema. El primero es describir la estructura histológica del nefroblastoma fue Ebett en 1872 y en 1876 Kocher realizó la primera nefrectomía transperitoneal y a partir de esa fecha aparecen muchos casos en la literatura. Pero no fue hasta 1899 en que Wilms publicó su clásico trabajo, conociéndose desde entonces estas neoplasias con el nombre de tumor o embrioma de Wilms. Sin embargo, los distintos autores que han estudiado ulteriormente este tipo de neoplasia, le han aplicado diversas denominaciones, tales como la de carcinoma renal, sarcoma renal, leiomiomasarcoma o rabiomioma renal, angiosarcoma renal, adenomiomasarcoma

\* Médicos del Hospital Municipal de Infancia.

embrionario de Birch Hirschfeld, tumores germinativos mesoblásticos de Nevinney, etc., según el tipo de tejido predominante. Pero si bien puede predominar un tipo histológico determinado, el examen de distintas secciones del tumor muestra siempre que tiene una estructura mixta, por lo que hoy se prefiere por las diversas escuelas anatomopatológicas designar estas neoplasias con el nombre de embriomas o tumores mixtos del riñón.

**Edad de incidencia.**—Los tumores del riñón son más frecuentes en la primera infancia que en la segunda. Jacobi y Kocher han encontrado el blastoma renal en el feto. Latimer cita un caso de nefroblastoma diagnosticado al nacimiento y operado a los cuatro días. También Hartenstein ha reportado una serie de casos de nefroblastomas que se manifestaron al nacimiento. Semb halló un sarcoma de pequeñas células redondas de 250 gms. de peso en un recién nacido. El embrioma renal, puede pues, ser congénito en uno de estos casos. Max ha visto el sarcoma renal en una niña de un mes y medio. Monti en una niña de 2 meses y Olliver en un niño de 3 meses. Para L. Concetti el máximo de frecuencia está entre el nacimiento y el primer año, pero la mayor parte de los autores describen la máxima frecuencia entre uno y tres años. Y es así que entre 165 casos que constituyen la estadística de Albarrán e Imbert, se encuentran 89 enfermitos de 2 a 3 años, 42 de 4 a 6 años, 21 de 7 a 9 años, 7 de 10 a 12 años y 6 de 12 a 15. Por lo tanto, es lógico afirmar que los tumores malignos del riñón en el niño van haciéndose más raros a medida que nos apartamos del nacimiento.

En el Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Municipal de Infancia de la Habana, el Dr. Fernando Sala, Jefe de dicho Departamento, ha estudiado 78 blastomas renales, correspondiendo a 65 piezas operatorias y 13 fueron observadas en la mesa de autopsias, siendo el caso más joven un niño de cinco meses de edad.

La estadística del Hospital Municipal de Infancia, según la edad, es la siguiente:

De 1 a 12 meses. . . . .	13 casos
De 1 a 2 años . . . . .	17 "
De 2 a 4 años . . . . .	15 "
De 4 a 6 años . . . . .	17 "
De 6 a 12 años . . . . .	16 "
Total. . .	<u>78</u> casos

## TUMOR DE WILMS

**Incidencia del sexo y raza.**—Los casos reportados por la mayor parte de los autores muestran prácticamente la misma incidencia en ambos sexos. Sin embargo, en la referida estadística del Hospital Municipal de Infancia, hay un franco predominio, del doble, del sexo masculino sobre el femenino.

Sexo masculino . . . . .	59 casos
Sexo femenino. . . . .	29 „

En cuanto a la raza la incidencia es la siguiente:

Raza blanca. . . . .	57 casos
Raza mestiza . . . . .	10 „
Raza negra . . . . .	11 „

**Localización.**—Cada riñón es susceptible de ser afectado por igual. Se ha señalado una serie de 44 casos de complicación bilateral. La incidencia de esta complicación bilateral es muy importante, pero desde luego, es difícil de valorarla con exactitud, ya que las pruebas histológicas para el diagnóstico son a menudo defectuosas y por otra parte pudieran corresponder a una metástasis y no a una afección primitiva de los dos riñones.

Estadísticamente se ha establecido en 1.2 a 2% la incidencia de complicación o afección bilateral.

**Factores Hereditarios.**—La presencia de nefroblastoma en más de un miembro de una familia es infrecuente, sin embargo Maslow ha reportado tres casos probados en una misma familia. Chapián y Collins tienen cada uno dos casos demostrados en mellizos y Gaulin encontró tumores unilaterales en el riñón contralateral de gemelos idénticos. Scott ha señalado cinco reportes auténticos en más de un miembro de una familia que habían sido afectados por nefroblastoma.

**Etiología.**—Para algunos autores estos tumores se deben a una proliferación blastomatosa de gérmenes embrionarios derivados del mesonefros y según otros autores de la placa del miotomo y del esclerotomo. Otros autores creen que estos tumores son derivados del tejido nefrógeno y todavía otro grupo de autores lo supone procedentes del mesodermo primitivo antes de su diferenciación en

miotomo, esclerotomo y nefrotomo. De esta manera se explica la formación de procesos glandulares mesoteliales que recuerdan la imagen de los tubos del mesonefros y también la presencia de fibras musculares lisas que se observan a veces en estos tumores. Las íntimas relaciones del mesonefros con la placa del miotomo y el esclerotomo, explica el que queden desplazados elementos de esta región cuando existen trastornos del desarrollo. Estos tejidos desplazados tienen la capacidad de formar sustancias especiales, como fibras elásticas, grasa, cartílago y hueso, y no raras veces, incluso fibras musculares estriadas en todos los grados de diferenciación, a menudo en formas atípicas. Es dudoso que todas las fibras musculares estriadas, los islotes de cartílago, etc., procedan de los complejos desplazados de la placa del miotomo y del esclerotomo. Es posible que parte de ellos se desarrolle por vía metaplásica a partir de las sustancias de sostén ordinarias de los elementos fibromusculares del riñón embrionario o de la hoja germinativa mesoblástica.

Son también raros otros tumores teratoides de estructura más compleja, con ectodermo, pigmento retiniano, etc., que son atribuidos quizás a desplazamiento de los blastómeros. Wilms cree que en la época embrionaria primitiva han quedado retenidos en la región que más tarde ha de formar el aparato uro-genital, gérmenes de tejidos poco diferenciados y de los que proceden los tumores de composición tan variada.

Se deduce por tanto, que al examen histológico de estos tumores, se aprecian tumores de diversos tipos. En algunos predominan las células epiteliales, que pueden estar dispuestas en formas muy variable, desde capas de elementos embrionarios que crecen rápidamente hasta formar espacios más o menos bien delimitados, revestidos de epitelio que asemejan túbulos renales o glomérulos abortivos. Siempre se haya tejido conectivo en mayor o menor cantidad y en algunos casos constituyen el elemento predominante.

**Caracteres Macroscópicos y Anatomía Patológica.**—El embrioma de Wilms se desarrolla siempre en el espesor del riñón, rodeado de tejido renal. A medida que crece el tumor la cápsula se va distendiendo y tarda mucho en romperse. Este encapsulamiento está formado por un tejido fibroso, duro, que envía prolongaciones hacia dentro y divide la neoplasia en varios lóbulos. Después el tumor franquea la barrera fibrosa y contrae adherencias con el hígado,

**Calcio, Fósforo y Vitamina D<sub>2</sub>**  
**por vía oral.**

**Sabor agradable.**

**Asimilación perfecta.**

# CALCICALCIUM

VITAMINADO

TRASTORNOS DEL METABOLISMO FOSFO-CALCICO  
RAQUITISMO - HIPOCALCEMIA  
EMBARAZO - LACTANCIA  
ANOREXIA INFANTIL  
FRACTURAS.

**Frasco de 240 cc.**

---

**GRUPO ROUSSEL CUBANO**

APARTADO 766 - HABANA

TELEFOS B-1412 Y B-6649

MIEMBRO DE LA ASOCIACION DE LABORATORIOS CUBANOS

XVII

# ERITRON-B

(CON VITAMINA B-12)

G O T A S

(Uso pediátrico o Geriátrico)

O R A L

Fórmula

Cada cc. (30 gotas aproximadamente) contiene:

Conc. de hígado 1:100.....	0.4 Gm.
Vitamina B-12 crist.....	10 mcgm.
Gluconato ferroso.....	65 mg.
Gluconato de cobalto.....	25 mg.
Clorh. de Tiamina.....	2 mg.
Riboflavina .....	1 mg.
Piridoxina .....	2 mg.
Niacinamida .....	20 mg.
Pantotenato de calcio.....	6 mg.
Inositol.....	2 mg.
Cloruro de colina.....	5 mg.
Benzoato de sodio.....	10 mg.
Glicol propilénico.....	0.2 cc.
Acetato de etilo, Vainillina, aceite esencial de naranjas, canela y agua destilada.....	c.s.

**DOSIS:** Generalmente de 5 á 10 gotas, 3 veces al día, disueltas en agua, jugo o leche.

**ENVASE:** Frascos de 15 cc.

**Por su composición el Eritron B actúa:**

**COMO FACTOR** hemogenético en todas las formas de anemia y fundamentalmente en las macrocíticas y en las hipocrómicas primarias y secundarias.

**COMO FACTOR** de crecimiento infantil en todos los estados de deficiente desarrollo físico y psíquico resistentes a cualquier otro tratamiento.

**COMO RECONSTITUYENTE** general en la convalecencia, en los agotamientos y depresiones orgánicas, y en general en todos los síndromes de insuficiencia medular e hipofunciones.

## Laboratorios LEX, S.A.

Una Institución Científica al Servicio de la Medicina

Hacendados s/n., Luyanó

Habana, Cuba

Miembro de la Asociación de Laboratorios Cubanos

complejo de vitaminas  
y minerales *sin alcohol.*



1 ó 2 cucharadas al día.

# PECTAN con NEOMICINA

PARA EL CONTROL DEL SINDROME DIARREICO  
TRATAMIENTO ETIOLOGICO:

## FORMULA :

Cada 15 ml. contienen:

Sulfato de Neomicina . . . . .	150 mg.
Ftalilsulfacetamida . . . . .	1 g.
Sulfadiazina . . . . .	300 mg.
Sulfamerazina . . . . .	300 mg.

## VENTAJAS :

- No produce efectos tóxicos sistémicos, debido a la mínima capacidad de absorción que tiene la Neomicina.
- Posee una acción antibacteriana de amplio espectro.
- Las sulfas absorbibles atraviesan la barrera intestinal, combatiendo los gérmenes que se alojan en la sub-mucosa y aun en los ganglios linfáticos y ganglios mesentéricos.

## DOSIS :

Adultos: De 1 a 2 cucharadas cada 4 horas.

Niños mayores de 2 años: De 1 a 2 cucharaditas cada 4 horas.

Niños menores de 2 años: De ½ a 1 cucharadita cada 4 horas.

## PRESENTACION :

Frascos de 125 ml.

---

## LABORATORIOS KUBA, S. A.

INSTITUTO DE PARASITOLOGIA Y MEDICINA TROPICAL

KOURI - BASNUEVO

5a. AVENIDA Y CALLE 90, MIRAMAR, MARIANAO, HABANA

(Miembro de la Asociación de Laboratorios Cubanos)



## TUMOR DE WILMS

bazo, los ganglios retroperitoneales, la vena cava inferior, el pulmón, etc. En estos casos la intervención quirúrgica no tiene esperanza alguna.

Estos tumores son generalmente unilaterales, aunque Wilms señala 7.2% de casos bilaterales en una serie por él estudiada. Otros autores señalan cifras más altas, pero como no fueron obtenidas en autopsias de casos, no fue posible determinar si la lesión del otro riñón era un Wilms primario o metastásico.

En su crecimiento el embrioma de Wilms tiene tendencia a extenderse hacia la pelvis renal; otras veces empuja el tejido renal hacia afuera, formando un pseudo-pólipo. El riñón puede conservar su forma, pero en muchos casos se ha visto que se encuentra como un casquete fijo a la masa tumoral. Su coloración es generalmente azulada y de aspecto liso, aunque en los casos avanzados se encuentran lobulaciones cuando se realizan cortes de estos tumores. Al corte, la sustancia es blanda, de color blanco amarillento o amarillo. Hay zonas de aspecto fibroso o gelatinoso, vascular o edematoso.

Cuando la cápsula tumoral se rompe, se extiende a través del peritoneo, a los órganos de la cavidad abdominal. Todas las vísceras pueden ser afectadas. Las venas del tumor de Wilms son comparativamente grandes, de paredes delgadas y frágiles. Frecuentemente se rompen espontáneamente, dando lugar a la producción de infartos o hemorragias intratumorales. A menudo son invadidas por las células tumorales. Debido a ello, y aunque hay metástasis por vía linfática, las que pueden presentarse más tempranamente son por vía sanguínea, en los pulmones, cerebro, hígado, bazo, intestinos, etc. Una de las metástasis más frecuente es la pulmonar.

La invasión de los ganglios linfáticos regionales o por irrupción del tumor en los tejidos perineales. La diseminación intravascular es común y en muchos casos la vena renal está ocluída por un largo trombo tumoral que se extiende dentro de la vena cava. Hay niños, sin embargo, que no presentan signos de metástasis varios meses después de hecho el diagnóstico. En el caso nuestro, con una evolución de 8 meses (desde que se hizo el diagnóstico hasta que fue operada) el Dr. San Pedro no encontró lesiones metastásicas en el acto quirúrgico.

**Sintomatología.**—Una de las características de los tumores de Wilms es desarrollarse silenciosamente en un niño que luce en inme-

jorable estado de salud y nutrición perfecta. Su descubrimiento es hecho muchas veces por la madre y en estos casos el proceso tumoral puede estar ya avanzado. Al principio, cuando la tumoración comienza su crecimiento rápido, el abombamiento abdominal puede hacerse anterior y lateral, en contraposición a los tumores supra-renales, que pueden presentar abombamiento de la región posterior; pero cuando la tumoración alcanza enormes dimensiones como en algunos casos, entonces ocupa, como en el caso nuestro, casi toda la cavidad abdominal. La palpación de la tumoración no resulta dolorosa, su superficie puede ser lisa o de finos nódulos.

En los casos avanzados puede haber anorexia, decaimiento, pérdida de peso, vómitos y constipación, apareciendo en la pared anterior del abdomen venas superficiales muy tortuosas y dilatadas.

Aun cuando la tumoración se desarrolla generalmente sin dolor, éste puede estar presente, por presión o tracción de los órganos vecinos, sobre todo cuando el tumor ha adquirido cierto tamaño. En el niño pequeño es difícil de valorar y puede manifestarse en forma de cólicos.

Se ha reportado hematuria en niños con tumores de Wilms en un 10 a 20% de los casos y aunque luce un tanto por ciento reducido tratándose de un tumor renal, es posible que se deba al encapsulamiento del tumor. A veces la hematuria es debida a una congestión del parénquima renal, más bien que al propio tumor; o bien a invasión por el tumor de los cálices y pelvis renales. Tiene como característica de ser siempre intermitente, con recurrencias separadas por largos intervalos.

Otros síntomas urinarios son poco frecuentes, debido probablemente a que el tumor queda separado por su cápsula del parénquima renal.

La fiebre, a veces acompañada de leucocitosis, puede ser uno de los primeros síntomas y el único durante cierto tiempo. Generalmente es de tipo intermitente y puede ser debida a hemorragias y necrosis dentro del tumor.

Hay casos de tumor de Wilms que cursan con hipertensión arterial y la incidencia de ésta es difícil de valorar, por no estar reportada en muchos de los casos estudiados. Sin embargo, puede estar presente en gran número de casos y así Sunder reporta un 72% con hipertensión de sus 47 pacientes y Silver hasta un 82.5%.

## TUMOR DE WILMS

El mecanismo de la hipertensión no ha sido explicado satisfactoriamente. Horton observó que la hipertensión desaparecía cuando se extirpaba la tumoración primitiva, pero que la hipertensión reaparecía cuando las metástasis hacían su aparición. Esto hacía pensar que una sustancia presora liberada por el tumor fuera la causa de la hipertensión. Pero Koons y Ruch describieron el caso de una niña de 7 años en quien desapareció la hipertensión a pesar de presentar metástasis.

En las etapas finales puede haber ascitis, marcada emaciación, notable agrandamiento del abdomen y metástasis. La muerte puede ser ocasionada por caquexia o una enfermedad intercurrente.

**Diagnóstico.**—La presencia de una masa tumoral abdominal es el más común de los signos de tumor renal en la infancia y su diagnóstico precoz depende de la frecuencia con que se hacen los exámenes del abdomen en la infancia, examen que debe ser metódico, ya que en los exámenes superficiales de rutina puede pasar inadvertida la tumoración, sobre todo cuando es pequeña. Sin embargo, muchas veces el diagnóstico de tumor de Wilms no es difícil de hacer, generalmente en un niño por debajo de los 5 años de edad, con historia de aumento progresivo del abdomen y en el que se constata al examen físico una tumoración lisa o de lóbulos pequeños y de consistencia dura, aun cuando puede tener una consistencia blanda como en la hidronefrosis, si existen zonas necróticas o hemorragias intratumorales. Al ocupar gran parte de un hemiabdomen puede hacerse el diagnóstico presuntivo de tumor de Wilms, ya que muchas veces hay dificultades para diferenciarle con un hígado aumentado, bazo u otros órganos abdominales. Puede haber dificultades en la palpación si el niño es obeso. La movilidad depende del tamaño del tumor. Los grandes tumores tienen poca movilidad, mientras que los pequeños son muy móviles y siguen los movimientos respiratorios.

El descubrimiento de una tumoración abdominal en el niño, implica un estudio inmediato de su naturaleza, ya que como se ha dicho: "Toda masa sólida abdominal en un niño debe considerarse como un tumor maligno, hasta que histológicamente no se pruebe lo contrario".

Las investigaciones que de inmediato deben realizarse son: 1º Placa simple de abdomen; 2º Urograma y 3º Placa de pulmones.

La placa simple de abdomen ayuda a delimitar la masa tumoral, especialmente en vista lateral. Cuando hay un hígado aumentado el colon se desplaza hacia abajo, pero cuando la tumoración es renal el colon se desplaza hacia delante, rodeando la tumoración.

La pielografía retrógrada y la intravenosa o sea la ascendente y la descendente, son de valiosa ayuda en el diagnóstico de tumor de Wilms.

En la descendente podemos observar:

- a) Distorsión de la pelvis renal y cálices.
- b) Desplazamiento renal hacia arriba, abajo o lateralmente.
- c) A veces falta de visualización de la pelvis renal.

La pielografía descendente también tiene la ventaja sobre la retrógrada, que puede despistar patología en el riñón opuesto. La retrógrada tiene el inconveniente que si no es realizada por manos hábiles puede causar traumatismos, sobre todo en los varones.

Hay que tener en cuenta que estas alteraciones no son patognómicas del tumor de Wilms, sino simplemente sugestivas, ya que cuando no se observan medios de contraste en la pelvis y cálices, hay que descartar también la hidronefrosis y la pionefrosis.

La función excretora del riñón generalmente está conservada en los casos de tumor de Wilms y retardada o ausente en la hidronefrosis.

La radiografía de pulmones es de vital importancia, ya que el 20% de los pacientes con tumor de Wilms pueden presentar metástasis pulmonares, con una lesión solitaria o múltiples.

Cuando los hallazgos radiológicos no son patognómicos de tumor de Wilms, pudiera recurrirse a la biopsia, pero ésta ha sido contraindicada por casi todos los autores, ya que al hacer la punción se puede obtener un fragmento de tejido que no confirme el diagnóstico o que la punción vaya seguida de una hemorragia debida a la intensa vascularización de estos tumores, siendo también el punto de partida de metástasis.

**Diagnóstico Diferencial.**—Tanto el diagnóstico positivo como el diferencial deberán hacerse a la mayor brevedad, si es posible

## TUMOR DE WILMS

a las 24 ó 48 horas, debido a la rapidez con que pueden presentarse las metástasis.

Son varias las afecciones en que se debe hacer el diagnóstico diferencial:

1.—Neuroblastoma o simpaticoblastoma. Es a veces difícil en el orden clínico. A la palpación la tumoración da la sensación de ser más superficial. El neuroblastoma determina un abombamiento del espacio costo-ilíaco, no así el tumor de Wilms. Este es un dato de positiva importancia para establecer el diagnóstico diferencial. En las exploraciones radiográficas nos encontramos que las calcificaciones en estos tumores están presentes hasta en un 57% de los casos y se disponen en forma de punteado. En los embriomas de Wilms pueden encontrarse zonas calcificadas en un 10 a 15% y tienen un aspecto denso y en forma de anillos concéntricos. Los neuroblastomas son tumores de alta malignidad y sus metástasis casi siempre se producen en el hígado, cráneo, órbita o en otras partes del esqueleto, con excepción del carpo y tarso, donde nunca se han observado. Ayuda también a establecer el diagnóstico diferencial la punción aspirativa de la médula ósea, al apreciarse al examen las rosetas características.

2.—La hidronefrosis a veces es difícil diferenciarla por palpación. La lesión puede ser congénita con bloqueo de las vías excretoras urinarias, aunque también puede ser ocasionada por compresión de un vaso sanguíneo aberrante, compresión por neoplasia, cálculos urinarios, estenosis inflamatorias, enfermedad neuromuscular. La exploración radiográfica es necesaria para el diagnóstico diferencial.

3.—La enfermedad poliquística del riñón es bilateral y congénita en el 98% de los casos y un riñón puede estar más agrandado que otro. La pielografía retrógrada hace evidente el diagnóstico.

4.—Los tumores retroperitoneales se disponen a lo largo del canal vertebral, desde el tórax a la pelvis. No están fijos al riñón y si se verifica una pielografía endovenosa, ésta es normal.

5.—Los tumores benignos del riñón, como el hemangioma hamartoma, adenofibroma renal y lipoma, pueden ser visualizados por la pielografía endovenosa, pero es necesario que su benignidad sea determinada por el estudio histológico durante el acto quirúrgico

por los cortes en fríos y resecar parcialmente el riñón, pero si hay dudas se debe practicar la nefrectomía.

6.—Los tumores de los ganglios linfáticos mesentéricos, tales como el linfosarcoma, linfogranuloma maligno o la tabes mesaraica, son masas sólidas algo superficiales y generalmente situada cerca del ombligo.

7.—La tuberculosis renal puede diferenciarse del tumor de Wilms en que los riñones no alcanzan un gran tamaño, además predominan los síntomas urinarios y los hallazgos de laboratorio confirman el diagnóstico.

8.—Los tumores del hígado no son frecuentes en la infancia, sobre todo los primarios. Pueden ser benignos y malignos. Entre los primeros se encuentran los hemangiomas y hamartomas y entre los segundos el carcinoma. Uno de los primeros síntomas es el aumento de volumen del abdomen y ulteriormente fiebre, a veces ictericia, trastornos gastrointestinales y dolores abdominales.

9.—Tumores del ovario. Son raros y generalmente se presentan entre los 6 y 12 años. También pueden ser benignos, como el quiste simple y malignos como el carcinoma a células granulosas. La masa tumoral y el dolor abdominal son los principales síntomas. Pueden ser palpables bimanualmente, colocando una mano sobre la tumoración y un dedo en el recto.

10.—Los tumores primitivos del bazo son raros, pero una esplenomegalia obliga a hacer el diagnóstico diferencial con el tumor de Wilms. La esplenomegalia es más superficial que el embrioma de Wilms. El examen de sangre y médula ósea podrán ayudar a determinar la causa de la esplenomegalia.

11.—Los tumores pancreáticos son extremadamente raros en los niños. Provocan intensos dolores y síntomas gástricos severos.

12.—Los fecalomas son más superficiales. Hay constipación y a veces obstrucción intestinal. La radiografía del tractus intestinal, previo enema de bario, ayuda a establecer el diagnóstico.

13.—El hipernefroma o tumor de Grawitz, aparece en el adulto. Es excepcional en el niño.

## TUMOR DE WILMS

**Pronóstico.**—Todos los autores están de acuerdo en el que el pronóstico del embrioma de Wilms mejora considerablemente, tanto más cuanto con más precocidad se haga el diagnóstico y con más rapidez se instituya el tratamiento. Sin embargo, generalmente se considera este tumor con un pesimismo excesivo. Es cierto que la mortalidad es muy elevada, pero es un hecho comprobado por las estadísticas, que el pronóstico está en relación con la edad del paciente. Para Dean, los niños pequeños, tienen en general, una supervivencia mayor y cree que pudiera ser debida al hecho de que el niño pequeño se examina con más frecuencia, dando oportunidad a que el diagnóstico se haga más precozmente.

En la estadística del Dr. R. E. Gross del Hospital de Niños de Boston, el pronóstico es mucho más favorable en los niños menores de un año, pues en los pacientes cuya edad no llega a los 12 meses se observa una supervivencia de un 80%.

Aquellos pacientes que no muestran recidivas 18 a 24 meses después de la operación y radioterapia post-operatoria, es probable que la curación sea permanente.

Se desconoce la causa de esta diferencia en el pronóstico con relación a la edad del niño. Los exámenes realizados en los laboratorios de anatomía patológica no muestran diferencias esenciales en la histología de los tumores en pacientes menores de un año y niños mayores.

Según algunos autores el pronóstico de los tumores de Wilms con hematuria, es sumamente grave, a tal extremo que dan un 100% de mortalidad. Sin embargo, en una estadística de Silver, tres casos tuvieron abundante hematuria y los tres sobrevivieron. Y en contraste, en una estadística de Ladd y White, 10 casos con hematuria fallecieron todos. Es posible que en los casos que sobreviven la hematuria sea debida a una congestión renal.

Una presión arterial elevada tampoco ha sido considerada de mal pronóstico durante el acto quirúrgico.

Las metástasis, sobre todo las pulmonares, se consideran de mal pronóstico. Sin embargo, Silver cita un caso de su estadística que presentó metástasis pulmonares siete meses después de la nefrectomía, y sobrevivía a los dos años, sin presentar signos de recurrencias.

**Tratamiento.**—Aunque la mayor parte de los autores convienen en que la nefrectomía y la radioterapia constituyen los métodos de

elección, aun no hay unanimidad de criterio y tan es así que existen cinco métodos de tratamiento de estos tumores:

- a) Nefrectomía sola.
- b) Radioterapia.
- c) Radioterapia pre-operatoria y nefrectomía.
- d) Nefrectomía y radioterapia post-operatoria.
- e) Radioterapia pre-operatoria, seguida de nefrectomía y subsecuentemente terapia post-operatoria.

**Nefrectomía.**—La nefrectomía fue el único tratamiento del embrioma de Wilms, hasta que en 1915 Hernan empezó a emplear radioterapia. Ladd y White recomiendan la nefrectomía por vía transabdominal. Otros cirujanos prefieren la vía retroperitoneal, por incisión lumbar. La vía transabdominal tiene la ventaja de que hace posible el examen del riñón de lado opuesto, también del hígado, ganglios linfáticos peritoneales y si hay lesiones de estos órganos, ello permitirá la conducta a seguir.

Ladd realizó solamente la nefrectomía en 31 de sus pacientes y un 32.2% tuvieron una supervivencia de 2 años.

**Radioterapia solamente.**—Parece que las estadísticas no son lo suficientemente prometedoras para aconsejar la radioterapia solamente. Nesbit y Adams citan el caso de una niña de 3 años que con radioterapia solamente sobrevivió 10 años. La radioterapia puede traer complicaciones, tales como una agranulocitosis. No citaremos los métodos y las dosis empleadas en estos casos, pues corresponden al radiólogo.

**Radioterapia pre-operatoria seguida de nefrectomía.**—Este método tiene la ventaja para el cirujano de que la radioterapia puede disminuir el tamaño de la tumoración cuando ésta es grande, haciendo más fácil el acto quirúrgico. Sin embargo, nuestro caso no se benefició de la radioterapia (15 sesiones) y a pesar del volumen de la tumoración, la mayor reportada en Cuba en niños, fue un éxito quirúrgico del Dr. San Pedro.



## TUMOR DE WILMS

Harvey obtuvo con este método un 18.5% de curaciones, aumentando un 3% los resultados obtenidos por nefrectomías o radioterapia solamente.

**Nefrectomía seguida de radioterapia post-operatoria.**—La radioterapia post-operatoria fue empleada al principio en aquellos casos en que se apreciaron metástasis en el acto quirúrgico o cuando el examen histológico mostró invasión de los ganglios linfáticos regionales. Encuéntrese o no metástasis, Nesbit y Adams recomiendan radioterapia post-operatoria en todos los casos. Este método terapéutico ha sido uno de los más empleados en los últimos años.

**Radioterapia pre-operatoria, seguida de nefrectomía y radioterapia post-operatoria.**—Este método también ha estado en boga durante estos últimos años. Algunos autores administran 1500 a 2000 r en un período de una a dos semanas, seguida de nefrectomía inmediata. Sin embargo, otros autores realizan un largo período de radioterapia antes de realizar la nefrectomía.

Priestley y Schulte obtuvieron sus mejores resultados con este método. Sin embargo, otros autores reportan 100% de mortalidad en un total de 14 pacientes. Este método ha sido criticado, debido a que la radioterapia puede, al demorar la nefrectomía, dar lugar a que se presenten metástasis a distancia por vía sanguínea.

Nuestro caso cae de lleno en este último método de tratamiento, pues aun cuando no se le dió terapia pre-operatoria en nuestro servicio, se le dió en el centro médico desde el cual fue enviada la paciente a este Hospital.

**Tratamiento de las metástasis.**—La conducta a seguir cuando se presenta una metástasis, en los que respecta al tratamiento, es la misma que se sigue con la lesión primaria, es decir, debe tratarse con la mayor rapidez posible.

Las metástasis en los nefroblastomas pueden ser locales, en los ganglios linfáticos regionales, peritoneo, hígado y estructuras adyacentes. O pueden ser a distancia y generalmente ocurren en el 90% en los pulmones. Suelen presentarse durante el primer año que sigue a la terapia de la lesión primaria.

Hasta muy recientemente la radioterapia ha sido el tratamiento más comúnmente empleado en las metástasis pulmonares curados con radioterapia solamente, pero no hay pruebas histológicas de la curación.

La cirugía también se ha empleado en el tratamiento de las metástasis pulmonares. Nesbit reporta el éxito quirúrgico de una lesión metastásica pulmonar 17 años después de haber extirpado la lesión primaria. Uno de los métodos quirúrgicos empleados ha sido la resección pulmonar.

También se ha empleado la mostaza nitrogenada para prevenir o controlar las metástasis pulmonares, pero en el momento actual no hay conclusiones definitivas respecto a este método.

#### CASO CLINICO

Noema Reyes Pérez (fig. 1), de la raza blanca, de 4 años de edad, ingresa en la Sala C en octubre 3 de 1959.

*Antecedentes patológicos hereditarios y familiares:* Negativos.

*Antecedentes patológicos personales:* Sarampión.

*Motivos de ingreso.*—Refiere la madre que en el mes de mayo le notaron una tumoración en el vientre. La llevaron a un médico quien al examinarla ordenó su ingreso en un hospital, donde "fue intervenida", dándole después 15 sesiones de terapia. Desde entonces hasta la fecha el abdomen comienza a aumentar de volumen, hasta alcanzar el tamaño que presenta en el momento actual. Come bien, orina bien. Deposiciones normales. Ha expulsado parásitos intestinales.

*Examen físico.*—Niña de 4 años de edad, con un peso de 51 libras y una talla de 41½ pulgadas. Nos llama inmediatamente la atención el gran volumen del abdomen, así como la circulación venosa colateral que presenta. Tiene una cicatriz quirúrgica de unos 25 centímetros de largo, que se extiende desde el hipocondrio derecho hasta casi la fosa ilíaca del mismo lado y que parece corresponder a la intervención quirúrgica a que fue sometida antes de su ingreso en este Hospital.

*Aparato Respiratorio.*—Tórax con paredes simétricas y disminución del pániculo adiposo. Palpación y percusión normales. A la auscultación roncus diseminados en ambas áreas pulmonares.

*Aparato Circulatorio.*—Latido de la punta en el cuarto espacio intercostal izquierdo a nivel de la línea mamilar. Ruidos cardíacos normales. Presión arterial Mx=90, Mn=60.

## TUMOR DE WILMS

*Aparato Digestivo.*—Mucosa labial y bucal pálidas. Piezas dentarias de su edad, con caries de segundo grado. Lengua saburral. Faringe roja. Amígdalas ++. Abdomen: gran aumento de volumen, con una circunferencia de 82 centímetros. Se palpa una tumoración dura, no dolorosa, que ocupa casi todo el abdomen. La dureza de la tumoración es mayor en hipocondrio derecho, flanco y fosa ilíaca derecha, siendo más depresible en hipocondrio izquierdo y epigastrio, dando la impresión como si hubiera masas tumorales más pequeñas. El espacio costovertebral derecho luce ocupado. No puede



FIG. 1.—Fotografía de la niña.

apreciarse con exactitud si la tumoración es de hígado u otras vísceras, pues la dureza y distensión abdominal hacen imposible la exploración y la delimitación de la tumoración. Marcada circulación venosa colateral, tóraco-abdominal, visible en todo el abdomen, aunque más marcada en el lado derecho.

*Extremidades.*—Edema de los miembros inferiores.

*Sistema Nervioso.*—Normal.

*Aparato Génito-urinario.*—Los genitales externos son normales. Por palpación es imposible determinar si la tumoración corresponde a un proceso renal. No hay historia de hematuria.

*Resumen y Consideraciones.*—Paciente de 4 años de edad, de la raza blanca, con un peso de 51 libras y una talla de 41½ pulgadas. Al examen

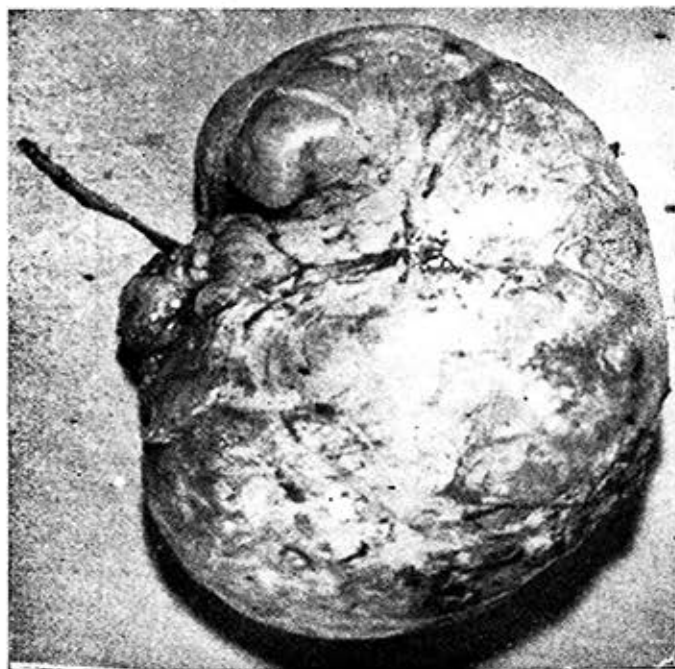


FIG. 2.—Fotografía del blastoma renal, con un peso de 15 libras, bien encapsulado, de superficie irregular, con focos hemorrágicos.

físico llama la atención la tumoración con los caracteres ya descritos y el edema de los miembros inferiores. En aparato respiratorio roncus diseminados. Resto del examen físico sin nada digno de especial mención. Se trata pues de una tumoración abdominal y se plantean los diagnósticos de tumor de Wilms, neuroblastoma o un linfosarcoma, pero que por las características del tumor que ya hemos señalado, es absolutamente indispensable valernos de los medios auxiliares de la clínica, ya que frecuentemente es imposible su diferenciación.

TUMOR DE WILMS

INVESTIGACIONES DE LABORATORIO

*Hemogramas:*

4 Octubre 1959.—H. 4.600,000. L. 15,000. Hb. 85%. V.G. 0.9. P. 54, st. 2, Lín. 36. Mon. 5. Eo. 3.

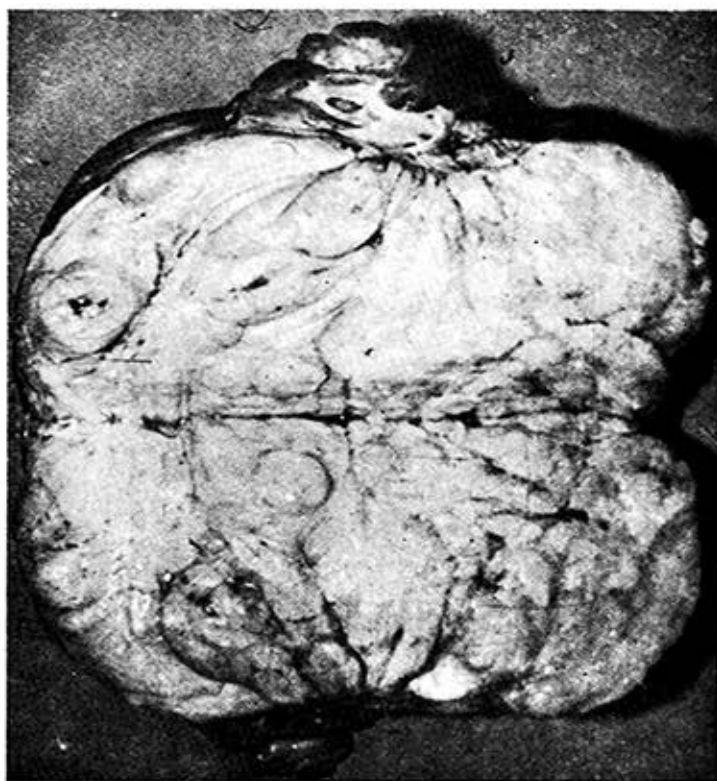


FIG. 3.—Se observa la pérdida de la estructura anatómica renal, solamente existe una pequeña zona cortical. Varios nódulos, aislados por tejido conjuntivo. Coloración blanquecina nacarada.

4 Enero 1960.—H. 3.910,000. L. 10,500. Hb. 55%. V.G. 0.8. P. 50, st. 2, Lín. 39. Mon. 2. Eo. 7.

3 Marzo 1960. H. 4.420,000. L. 15,000. P. 55, st. 2, Lín. 30. Mon. 6. Eo. 7.

ALFONSO, SAN PEDRO, SALA, GARCÍA FAES, LABOURDETTE Y VARELA

*Coagulabilidad:* 2½ minutos. Duke 2 minutos. Hematocrito: 26%.

*Reacciones serológicas:* Kahn y Meinicke: negativas.

*Análisis orinas:* negativo.

*Examen Heces Fecales:* negativo.

Urea 26. Glicemia 95. Colesterol 120.

*Mantoux:* Negativo.

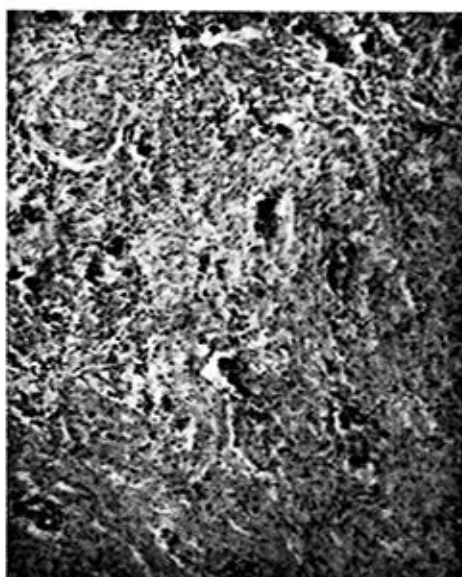


FIG. 4.—Microfotografía a pequeño aumento, donde la composición celular del tumor es diversificada; glomérulos, tubos de células cilíndricas, tejido conjuntivo fibroblastos y miofiblastos.

*Radiografías.*—Abdomen: Tumoración en abdomen derecho con síndrome de distensión abdominal, con gran desplazamiento de las asas intestinales hacia el plano anterior.

Cráneo: No se observan alteraciones óseas en el cráneo.

Pulmones: No se observan alteraciones pulmonares. Mediastino normal. No hay signos de metástasis.

## TUMOR DE WILMS

Columna vertebral: No se observan alteraciones de la columna vertebral.

*Pielografía.*—Urograma descendente: Descenso renal bilateral, más marcado en el lado derecho. Dilatación de la pelvis renal izquierda. Signos de caliectasia. En el lado derecho la eliminación ha disminuído. No hay eliminación reno-calicial en el lado derecho por síndrome de compresión extrínseca. Se recomienda hacer pielografía retrógrada del lado derecho.



FIG. 5.—Microfotografía a mediano aumento, donde existe una hiperplasia del tejido conjuntivo, fibroblastos y mioblastos indiferenciados.

*Electrocardiograma.*—Normal.

*Evolución y tratamiento.*—Al terminar las anteriores investigaciones se se planteó inmediatamente la intervención quirúrgica, pero por causas ajenas a nuestra voluntad, tuvo que ser diferida. Se indica nuevamente la intervención quirúrgica y por segunda vez tiene que ser diferida, pues la paciente presentó fiebre alta, con repetidos episodios febriles de bronquitis. Con antibióticos se logra al fin controlar estos brotes febriles y es entonces intervenida por el Dr. San Pedro.

Hacemos constar que de noviembre 2 a diciembre 8, la circunferencia abdominal que era de 84 centímetros, aumentó 9 centímetros o sea 93 centímetros.

*Operación* (Dr. San Pedro).—Laparotomía derecha. Decolamiento del peritoneo parietal posterior, llegando a una tumoración grande que rechaza los órganos abdominales hacia la izquierda y abajo y que parece de origen renal. Disección del tumor, ligando los vasos del pedículo, así como el uréter derecho, extrayendo el tumor. Cierre por planos. Conclusión: Tumor renal derecho, con un peso de 15 libras.

Después de un post-operatorio algo tormentoso de unos siete días, con fiebre alta, taquicardia, disnea, dolor abdominal, la paciente comienza a recuperarse y es dada de alta en marzo 11 de 1960, no sin antes recibir nuevas sesiones de radioterapia.



FIG. 6.—Microfotografía a gran aumento, donde se constata el tejido conjuntivo, elementos fibroblásticos perineurales, mioblastos indiferenciados y fibras musculares lisas.

*Anatomía Patológica.*—Enviada la pieza operatoria al Dr. Sala, informa lo siguiente: Tumor renal (figs. 2 y 3), con un peso de 15 libras, bien encapsulado, de superficie irregular, con focos hemorrágicos y pérdida de la estructura anatómica renal, existiendo sólo una zona cortical. Se aprecian varios nódulos aislados por tejido conjuntivo.

Al examen microscópico (figs. 4, 5 y 6) se aprecia a pequeño aumento que la composición celular del tumor es diversificada: glómerulos, túbulos



## TUMOR DE WILMS

de células cilíndricas, tejido conjuntivo, fibroblastos y mioblastos. A mediano aumento se aprecia hiperplasia del tejido conjuntivo, fibroblastos y mioblastos indiferenciados. Y a gran aumento elementos fibroblásticos perineurales, mioblastos indiferenciados y fibras musculares lisas.

*Diagnóstico.*—Nefroblastoma o embrioma de Wilms.

## A D D E N D U M

En febrero 27 de 1961, faltando solamente 12 días para cumplirse un año después de haber sido de alta, la paciente reingresa, pues cuando parecía estar bien, comienza a presentar fiebres, por lo cual estuvo ingresada 20 días en un Hospital de Florida. A los pocos días la madre observó que la niña tenía una tumoración en el flanco izquierdo. Fué llevada nuevamente al Hospital de Florida, de donde la remitieron a este Servicio.

Se estudia nuevamente el caso de manera prolija y se llega a la conclusión diagnóstica de tumor de Wilms izquierdo. No se encontraron metástasis pulmonares, ganglionares, óseas, etc.

Sometida a tratamiento radioterápico la tumoración comienza a regresar, la fiebre desaparece y el estado general mejora considerablemente. Después de varias sesiones de terapia, la tumoración prácticamente desaparece y la paciente es dada de alta en observación en 29 de abril de 1961.

## R E S U M E N

1.—En la revisión de la literatura se estudia la incidencia por edad, sexo y raza; las localizaciones más frecuentes, la etio-patogenia y la anatomía patológica. También se señalan la sintomatología predominante y los tratamientos más usados. El diagnóstico es motivo de amplia discusión.

2.—Se presenta el caso de una niña de cuatro años a quien se le extirpó un Tumor de Wilms de 15 libras de peso, siendo el más voluminoso reportado en Cuba en una niña de esa edad.

## B I B L I O G R A F I A

- 1.—*Nelson, Waldo E.*—Tratado de Pediatría. Tercera Edición 1956. Salvat Editores, S. A.
- 2.—*Nelson, Waldo E.*—Tumors of the Kidney. Textbook of Pediatrics. Seventh Edition.

- 3.—*Levine, S. Z.*—Tumores Renales. *Advances in Pediatrics*. Vol. VII.
- 4.—*Lattimer, J. K., Mellicow, M. N. y Uson, A. C.*—Nephroblastoma (Wilms' Tumor). *J.A.M.A.* Vol. 171: 2163, Dic. 19-1959.
- 5.—*Elmer, N.*—The treatment of Wilms' Tumor. *J. of P.*, Vol. 48, núm. 6, jun., 1956.
- 6.—*Silver, Henry K.*—Wilms' Tumor. *J. of P.*, Vol. 31, núm. 6, Dec., 1947.
- 7.—*Falkinburg, L. W.*—Wilms' Tumor. Recurrence of nephroblastoma eight years after nephrectomy. *J.A.M.A.* Vol. 155, núm. 14, jul. 31-1954.
- 8.—*Gómez Barry, Hilario; López Pérez, Orlando y Albisu, Lázaro.*—Leoimíoma Voluminoso del Riñón. Revisión de la literatura y reporte de un caso. *Bol. Col. M. de la Habana*. Vol. 10: 357, Nov. 1959.
- 9.—*Nesbit, R. M. y Adams, F. M.*—Wilms' Tumor. *J. of P.* Vol. 29: 295, 1946.
- 10.—*Ladd, W. E. y White, R. R.*—*J.A.M.A.* Vol. 117: 1858, 1941.
- 11.—*Hartenstein, H.*—Wilms' Tumor in a New Born Infant. *J. of P.*, Vol. 35: 381, 1949.
- 12.—*Dean, A. L.*—Tumors of the Urogenital Tract in Children. *P.C.N.A.*, Vol. 2: 839, 1955.
- 13.—*Cresson, Samuel L. y Pilling, George P.*—Renal Tumors. *P.C.N.A.* Vol. 6, núm. 2, May 1959.
- 14.—*Alexander, H. Bill.*—Malignant Tumor of Infancy and Childhood. *P.C.N.A.* Vol. 6, No. 4. Nov. 1959.
- 15.—*Gross, Robert E.*—*The Surgery of Infancy and Childhood.* (Saunders). 1953.