

Nefroblastoma con trombosis tumoral en aurícula derecha

Por los Dres.:

ANGEL MARTINEZ,* NESTOR ACOSTA TIELES**

Martínez, A. et al. *Nefroblastoma con trombosis tumoral en aurícula derecha*. Rev Cub Ped 48: 2, 1976.

Se presenta el caso de una niña de 22 meses de edad, portadora de un tumor de Wilms, en la que se confirmó por el estudio radiológico la oclusión de la vena cava inferior; las manifestaciones cardiovasculares aparecieron pocos días antes de su fallecimiento. En la necropsia se comprobó una variedad no frecuente de trombosis de la vena cava inferior, por invasión de las células tumorales que alcanzaba la aurícula derecha.

INTRODUCCION

El nefroblastoma o llamado corrientemente tumor de Wilms¹ es uno de los tumores abdominales que ocurre con más frecuencia en el niño, durante los periodos de lactancia y la primera infancia; el *neuroblastoma*² le sigue en orden de aparición.

El propósito de este trabajo, es dar a conocer el caso de una niña de 22 meses de edad que presentó este tipo de neoplasia con una variante rara de metástasis y con una sintomatología clínica evidente, dada por un síndrome cardiovascular, el cual precipitó el fallecimiento de la niña.

Caso clínico

D. L. M. H. C. 163063. Niña de 22 meses de la raza blanca que ingresa en

nuestro hospital procedente de Batabanó con antecedente de haber nacido con bajo peso a término, historia de haber presentado episodios diarreicos a repetición y comprobación de parasitismo intestinal. En esta oportunidad comienza con diarreas en número de 4 ó 5 en el día y fiebre de 39°, de un día de evolución, motivo por el que se decide su ingreso.

A. P. F.: n. a. s.

A. P. P.: embarazo a término, pesó al nacer 4¾ libras. Diarreas frecuentes, parasitismo sin recordar el tipo, catarro frecuente.

Alimentación: leche materna hasta el año, después leche de vaca.

Ablactación a los 8 meses.

Al examen: niña con desnutrición de II grado (según la clasificación de Gómez) con peso de 19 libras y talla de 75 cm. Mucosas hipocoloreadas. Hipertrófia muscular y disminución del pániculo adiposo. Abdomen distendido, no ascitis. Se palpa en hipocondrio y flanco derecho tumoración de 15 a 16 cm de

* Jefe del servicio de miscelánea del hospital infantil docente "A. A. Aballí", Habana 19.

** Jefe del servicio de patología del hospital infantil docente "A. A. Aballí", Habana 19.

largo por 8 de ancho que no parece corresponder a hígado y que hace contacto lumbar, lo que parece que se trata de una tumoración retroperitoneal.

Resto del examen: negativo.

En los exámenes de laboratorio:

Hemograma: Hts: 3 080 000; Hb: 6,6%; Htó: 28%; leucocitos: 11 500 m^{-3} ; stab. 6%; seg.: 72%; linfo: 22%; CHC: 23%; eritro: 47 mm; C. reticulocitos: 3%; hierro sérico: 66 mcg. En H. fecales: huevos de tricocéfalos.

Estudio radiológico

En la placa simple de abdomen se observa una tumoración que ocupa prácticamente el hemiabdomen superior derecho y que en la vista lateral es de localización retroperitoneal.

En el urograma del riñón izquierdo es normal con muy poca eliminación por el derecho. En la cavografía inferior, realizada antes del urograma se comprueba una obstrucción en el origen de la cava inferior con circulación colateral a través del plexo vertebral profundo.

A continuación se realizó retroneumoperitoneo el cual disecó el riñón izquierdo, no así el derecho, que cruza la línea media y cuyo límite superior con el hígado no se define; se aprecia en placas tardías deformidad del sistema excretor, bien visible en la vista lateral.

Se intentó hacer arteriografía que no pudo efectuarse dado el mal estado de la niña. En el estudio radiológico de cráneo y huesos largos no se observan alteraciones.

El estado clínico de la niña durante su corta estancia (11 días) en el hospital va agravándose progresivamente. Dos días antes de su fallecimiento cae en insuficiencia cardíaca, soplo sistólico II/VI a pesar de que su Hb había ascendido con la transfusión de sangre. Su cuadro terminal fue de cianosis distal y peribucal, frialdad de las extremidades y convulsión de extremidad superior derecha.

Necropsia

El estudio necrópsico demostró los hallazgos más importantes en la región abdominal, en la que se encontró una masa tumoral retroperitoneal que ocupa el sitio del riñón derecho, con un peso de 540 g, de forma ovalada en sentido vertical, pseudoencapsulada; al corte, mostró una constitución encefaloide en toda la superficie, con áreas pequeñas de necrosis hemorrágica diseminadas, y otras áreas de color amarillento. Hacia la parte superior se encontró una zona triangular de color grisáceo que parece corresponder a riñón normal. En la cápsula del tumor aparecen adherencias a las estructuras vecinas, es decir, al diafragma, aorta, músculos lumbares, etc. La vena renal completamente ocluida por la masa o trombos tumorales. La vena cava, muy dilatada y abierta, muestra un gran trombo que se extiende desde la vena renal, ocluye la cava inferior hasta la aurícula derecha y ofrece las mismas características que el tumor original. El uréter derecho, nace del borde interno de la masa tumoral, y es desviado hacia la línea media por dicha masa. Los ganglios paraaórticos aumentados de volumen parecen estar infiltrados por el tumor.

El riñón izquierdo tiene un peso de 48 g, de forma y tamaño normales, decapsula con facilidad y mantiene las lobulaciones fetales. Al corte se mantiene la relación corticomedular. La pelvis y el uréter de ese lado no muestran alteraciones.

El corazón tiene un peso de 55 g, de forma globulosa, la aurícula derecha algo dilatada por la presencia del trombo que ocupa su cavidad. Las válvulas, el miocardio y el epicardio no mostraron alteraciones; tampoco las mostraron las coronarias, la pulmonar y sus ramas. No se encontraron otros sitios de metástasis. El estudio histológico demostró que el tumor estaba constituido por un tejido o mesénquima de aspecto embrionario, en el cual se encuentran masas

de células indiferenciadas, muy hiperromáticas y escaso citoplasma; además hay deformaciones tubulares diseminadas de aspecto embrionario.

El resto estaba constituido por marcada vascularización y focos extensos de necrosis hemorrágica diseminada. El trombo estaba constituido por células tumorales que ofrecían el mismo aspecto que la masa tumoral original. El trombo estaba adherido firmemente a la pared del vaso (cava).

Se concluye el caso como:

Nefroblastoma del riñón derecho. Trombosis tumoral que se extiende desde la vena renal derecha, vena cava inferior hasta la aurícula derecha.

Metástasis en las estructuras adyacentes, principalmente ganglios paraaórticos del lado derecho.

COMENTARIOS

El tumor de Wilms con metástasis en la vena renal ha sido informado en el 39% de los casos.⁴

La extensión por la vena cava inferior hasta alcanzar la aurícula derecha es una eventualidad poco frecuente en tumores extracardíacos. El primer caso fue dado a conocer por *Osler*,⁴ en 1879, el de una niña de 3½ años de edad, que con historia de 6 semanas de enfermedad, bruscamente presenta convulsiones, *shock* y fallecimiento. En la autopsia se comprobó tumoración blanco-grisácea en aurícula derecha, con toma de la vena renal sin estar adherida al émbolo. El caso de la niña, descrito por este autor, de acuerdo con las características que ésta presentaba, correspondía a un miosarcoma estriado, de origen renal.

En Cuba, *Paredes Vila y cols.*,⁵ en su estudio estadístico de 26 pacientes con tumor de Wilms, encuentra un caso con metástasis observada durante el período preoperatorio en cava y aurícula derechas, aunque no es señalada la trombo-

bosis motivada por las células tumorales.

En 1970 *Anselmi*³ informa un caso con insuficiencia cardíaca derecha, soplo sistólico en foco tricuspídeo y en el angiograma demuestra ausencia de vena cava inferior y deformidad de la válvula tricuspídea. Tanto por el angiograma, como por el cateterismo fue sugestivo de anomalía de Ebstein. Posteriormente se comprobó, mediante la autopsia, un tumor de Wilms que emerge de la vena renal, toma la vena cava y alcanza la aurícula y ventrículo derecho.

*Murphy*⁶ en 1973 da a conocer el caso de un niño de 2 años de edad con tumor abdominal, soplo sistólico y evidencia electrocardiográfica de sobrecarga de la aurícula derecha. El pielograma intravenoso y la cavografía interior demuestran un tumor de Wilms con obstrucción de la vena cava. El soplo se interpretó que pudiera deberse a un pequeño defecto septal.

Al realizarle la intervención es que se descubre que el trombo se extendía hasta la entrada de la aurícula derecha, por lo que hubo necesidad de realizar atriectomía derecha para poder extraerlo. El autor destaca la sospecha de esta eventualidad en el tumor de Wilms con obstrucción de la vena cava y soplo cardíaco.

Nuestro paciente evolucionó muy similarmente a los que fueron presentados por *Anselmendi*³ y *Murphy*,⁶ aunque al ingreso no manifestaba soplo cardíaco, ya que éste apareció posteriormente, al igual que la insuficiencia cardíaca, o sea, dos días antes del fallecimiento; ello confirma la observación de este último autor quien recomienda el cateterismo de corazón derecho en todo niño que presente tumoración abdominal con obstrucción de la vena cava al manifestarse soplo cardíaco, ya que esto posibilitaría adoptar medidas más oportunas con posible repercusión favorable para el paciente.



Figura 1. Placa simple en vista lateral, en la que se observa la gran tumoración retroperitoneal.

Figura 1-a. Cavografía inferior en vista lateral, en la que se comprueba la obstrucción de la vena cava inferior con circulación colateral a través del plexo vertebral profundo.

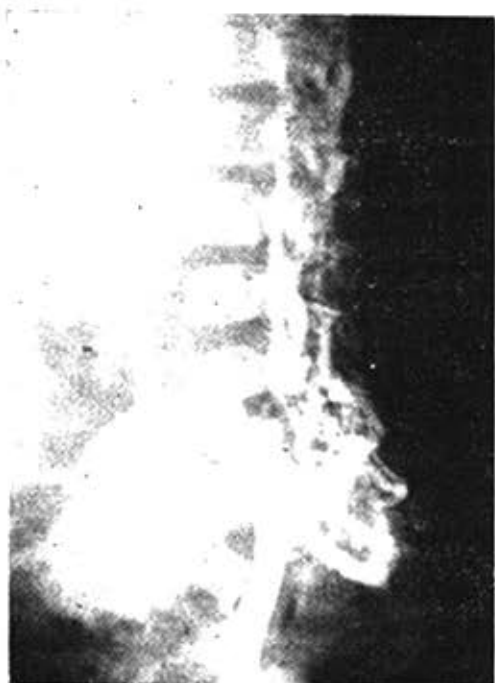




Figura 1-b. Retroneumoperitoneo con urograma en el que se observa que se diseca bien el riñón izquierdo, no así el derecho que cruza la línea media.



Figura 2. Vista macroscópica en la que se aprecia una gran tumoración del lado derecho, adherida por su cara anterior al colon.

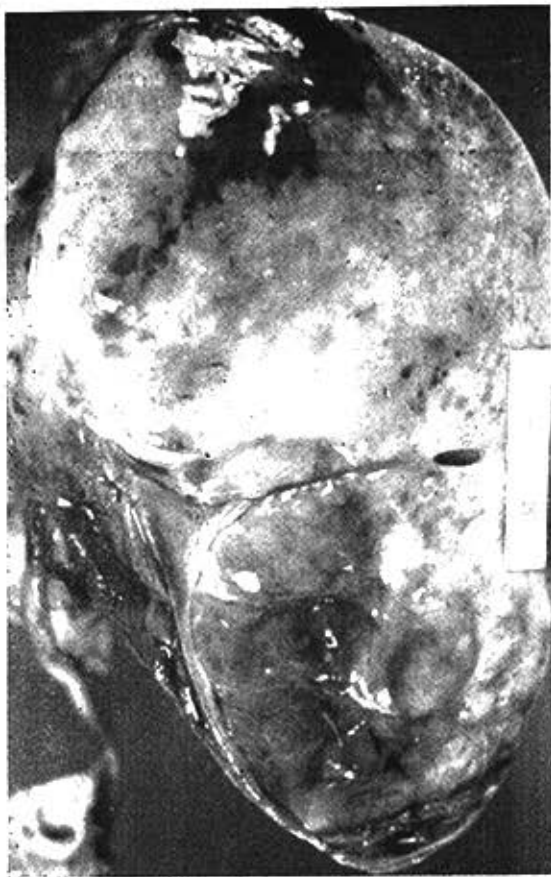


Figura 3. Vista macroscópica del corte transversal de la masa tumoral, en la que se aprecia el aspecto encefaloide típico de este tipo de tumor.



Figura 4. Vista macroscópica posterior del bloque, en la que se aprecia la vena cava abierta y ocluida por un enorme trombo tumoral, el que en la parte superior se observa entrando en aurícula derecha.

SUMMARY

Martinez, A. et al. *Nephroblastoma with right-auricle tumor thrombosis*. Rev Cub Ped 48: 2, 1976.

A 22-month-old girl with a Wilms's tumor is presented. An inferior vena cava occlusion was radiologically confirmed. Cardiovascular manifestations appeared shortly before her death. An unfrequent variety of inferior vena cava thrombosis as a result of tumor metastasis to the right auricle was found at necropsy.

RESUME

Martinez, A. et al. *Néphroblastome avec thrombose tumorale dans l'auricule droite*. Rev Cub Ped 48: 2, 1976.

Il s'agit d'une petite fille âgée de 22 mois, porteuse de la tumeur de Wilms. L'étude radiologique confirma l'occlusion de la veine cave inférieure; les manifestations cardiovasculaires apparurent quelques jours avant de son décès. La nécropsie a mis en évidence une variété peu fréquente de thrombose de la veine cave inférieure par envahissement des cellules tumorales atteignant l'auricule droite.

РЕЗЮМЕ

Мартинез А. и др. *Нефробластома вместе с опухолевым тромбозом на правом ушке*. Rev Cub Ped 48: 2, 1976.

Представляется случай 22-месячной девочки с опухолем Вилмса, на котором рентгенологическим способом было утверждено окклюзия нижней полой вены; сердечнососудистые манифестации имели место несколько дней до смерти. При некропсии обнаруживали не обычную тромбоз нижней полой вены из за инвазии опухолевых клеток достигвшие правым ушком. —

BIBLIOGRAFIA

1. *Wilms, M.* Die mischgeschwüiste. A. Georgi, Leipzig, 1899 (citado por Murphy).⁶
2. *Nyilton, W. L.* Tumores renales. Cooke. Bases biológicas en la práctica pediátrica. Tomo II, pág. 1430. Salvat Editores, 1970. Barcelona.
3. *Anselmi, G. et al.* Wilms tumour propagated through the inferior vena cava in to the heart cavities. Br Heart J 30: 575, 1970.
4. *Osler, W. M.* Two cases of striated myosarcoma of the Kidney. J Anat Physiol 14: 229, 1879 (citado por Murphy).⁶
5. *Paredes, U. P. y cols.* Nefroblastoma. Estudio estadístico de 26 pacientes. Rev Cub Ped 40: 199, 1968.
6. *Murphy, D. A. et al.* Wilms tumor in riaght atrium. Am J Dis Child 126: 210, 1973.

Recibido el trabajo: mayo 27, 1975.