

REPORTE DE CASOS



TUMOR DE WILMS BILATERAL SIMULTANEO. PRESENTACION DE 1 CASO

HOSPITAL GENERAL DOCENTE "DR. AGOSTINHO NETO",
GUANTANAMO

Dr. Gervasio Turcaz Alcolea, Dra. Inés L. Fernández Fernández,** Dr. Juan Martínez Caballero*** y Dr. Miguel Pérez Ramírez*****

RESUMEN

Se presenta 1 caso de tumor de Wilms bilateral en un niño mestizo de 14 meses de edad, que resulta de interés por su poca frecuencia. Se presenta el resumen de la historia clínica y las investigaciones que resultaron decisivas en el diagnóstico de la entidad entre las cuales el ultrasonido y el urograma descendente fueron los exámenes complementarios que más influyeron en el diagnóstico y la aplicación de la conducta terapéutica indicada en estos casos. Se indicó también colon por enema, según el cual se observa compresión extrínseca del ángulo esplénico del colon. Se remite el paciente al Hospital Pediátrico de Santiago de Cuba, donde se le aplica tratamiento radiante, quimioterapia y operación. El niño fallece el mismo día de la operación. Se comprueba por estudio anatomopatológico lo planteado.

INTRODUCCION

Ya desde el año 1894, el nefroblastoma había sido descrito por Birschirs; sin embargo, fue Wilms quien 5 años después (1899) realizó una

* Especialista de I Grado en Urología.

** Especialista de I Grado en Radiología. Instructora de la Facultad de Medicina. Asesora Provincial de rayos X y ultrasonido. Jefa del Departamento de rayos X del Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto"

*** Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica.

**** Residente de 2do. año en Radiología.

brillante descripción acerca del mismo, lo que mereció que dicho tumor adoptara su nombre.¹⁻⁴

Todos los autores están de acuerdo con que en su embriogénesis pueden observarse todos los elementos celulares que se derivan del mesodermo (linfáticos, vasos sanguíneos, tejido conjuntivo y músculos).

El tumor de Wilms es uno de los neoplasmas intraabdominales de mayor frecuencia en la infancia con un predominio notable durante los periodos de lactancia y primeros años de vida;²⁻⁴ sin embargo, hay que señalar que la localización bilateral de este tumor, si bien no constituye una rareza, tampoco resulta frecuente, pues hay autores que plantean que la complicación bilateral ocurre entre el 5 y el 14 % de todos los pacientes con esta afectación.⁵

Se presenta en el periodo fetal y en el recién nacido. En general, se dice que es una neoplasia maligna de los primeros años y que raramente aparece después de la primera década de la vida.⁶⁻⁹

En orden de frecuencia se encuentra detrás del neuroblastoma, según Jocasen.¹⁰⁻¹² Representa el 20 % de los tumores malignos en los niños y del 4 al 6 % de los tumores renales en la infancia.^{11,13,14}

Por la poca frecuencia con la que aparece un tumor de forma bilateral, consideramos que es de utilidad su presentación, y de esta manera se enriquece la literatura médica, pues en nuestra revisión no encontramos ningún caso publicado.

Aproximadamente el 10 % de los tumores de Wilms son bilaterales, el 5 % son esporádicos y el 21 % son familiares.

Cuando la bilateralidad se establece en el diagnóstico inicial, se denomina Wilms bilateral simultáneo, y si existe un intervalo entre el diagnóstico del primero y el segundo tumor se denomina Wilms bilateral secuencial.^{15,16}

PRESENTACION DEL CASO

Paciente A. L. P., de historia clínica No. 47847, del sexo masculino, transicional, de 14 meses de edad, de raza mestiza, con antecedentes de ingreso a los 3 meses de edad por bronquitis y anemia.

Es llevado al Hospital Pediátrico "Pedro Agustín Pérez" el día 8 de julio de 1986 por presentar constipación crónica; se procede a su ingreso en el Servicio de Miscelánea de este centro. Inicialmente se interpretó que dicha constipación obedecía a un posible megacolon agangliónico; sin embargo, resultaron normales los estudios en este sentido.

Antecedentes patológicos familiares: nada a señalar.

Antecedentes patológicos personales: bronquiolitis. Embarazo a término, con un peso al nacer de 4 kilogramos; talla: 48 cm.

Alimentación: leche V₁, puré y carne molida.

Durante su estancia, al realizar el examen físico se comprobó que las mucosas estaban ligeramente hipocoloreadas y húmedas.

El abdomen se presentó globuloso; se precisó una tumoración gigante que ocupaba todo el hipocondrio y el flanco izquierdo, que no rebasó la línea media, de consistencia dura, fija, no dolorosa, y que hacia contacto lumbar. Se palpó otra tumoración mal delimitada en el flanco y el hipocondrio derechos con similares características a la anterior, procedente del área renal derecha, que tampoco rebasó la línea media.

Los exámenes de laboratorio mostraron los siguientes resultados: hemograma: hemoglobina, 8,7 g % y hematócrito 27 Vol %, por lo que fue necesaria la transfusión de glóbulos rojos. El hierro sérico: 59 µg %; la prueba de solubilidad resultó negativa.

Concentración hemoglóbica corpuscular media: 30 %; el conteo de reticulocitos: 4,3 %, la eritrosedimentación: 65 mm; las heces fecales y el parcial de orina, normales.

En los exámenes radiográficos encontramos, en la radiografía simple de abdomen, un aumento marcado de la radiodensidad en ambas zonas, no se precisan imágenes radiopacas a los rayos X. En las radiografías contrastadas del urograma descendente existe pobre concentración y excreción del contraste por ambos riñones, con distorsión y pérdida de la arquitectura normal de ambos sistemas pielocaliciales.

En el ultrasonido se observó que ambas sombras renales se encuentran ocupadas por masas tumorales sólidas que distorsionan marcadamente el sistema excretor; la del lado izquierdo desplaza el estómago hacia arriba y a la derecha. En la región del hipogastrio existe otra masa tumoral con características similares a las señaladas.

El hígado impresiona como normal, bazo pequeño y desplazado hacia arriba; no es posible visualizar la cava ni la vena renal para descartar trombos en las mismas.

En los rayos X de tórax no se hallan alteraciones pleuropulmonares.

En los rayos X de cráneo no hay evidencia de metástasis.

En los rayos X de colon por enema se observa un desplazamiento de las asas intestinales hacia la derecha.

No se hicieron otros estudios radiográficos para no demorar más la conducta terapéutica del paciente, pues esos datos son suficientes para llegar al diagnóstico.

Con el diagnóstico de tumor de Wilms bilateral se remitió al paciente a la provincia de Santiago de Cuba por no existir un servicio de radioterapia en nuestra provincia, el 1 de agosto de 1986. Después de haber recibido radioterapia en el Hospital Oncológico de Santiago de Cuba, el paciente fue remitido al Hospital Infantil Sur de dicha provincia, donde decidieron intervenirlo, y falleció pocas horas después, el mismo día de la intervención.

Luego, con el estudio anatomopatológico se comprobó el diagnóstico de tumor de Wilms bilateral (figuras de la 1 a 7).

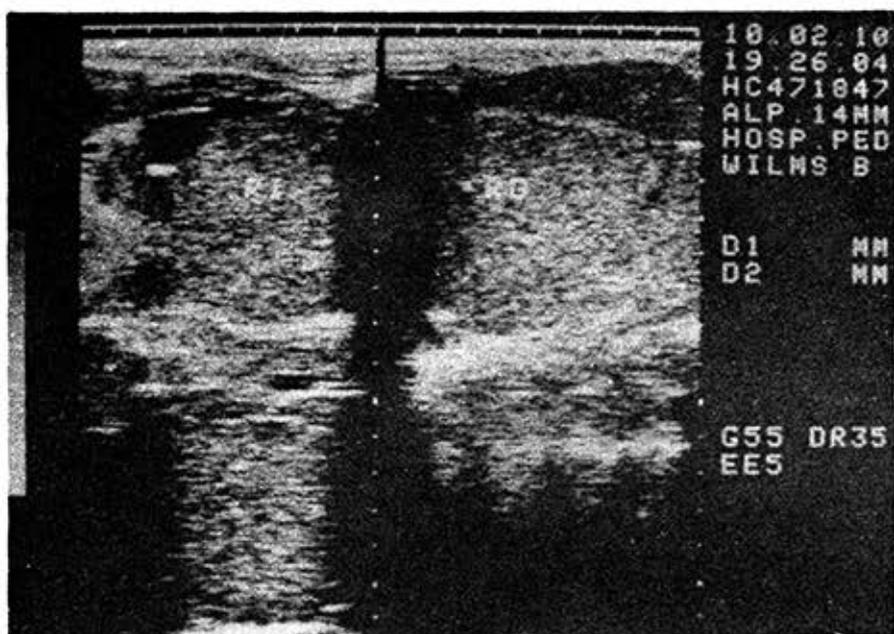


FIGURA 1. Corte sagital, donde se observa masa tumoral muy ecogénica que casi ocupa la totalidad del riñón derecho e izquierdo.

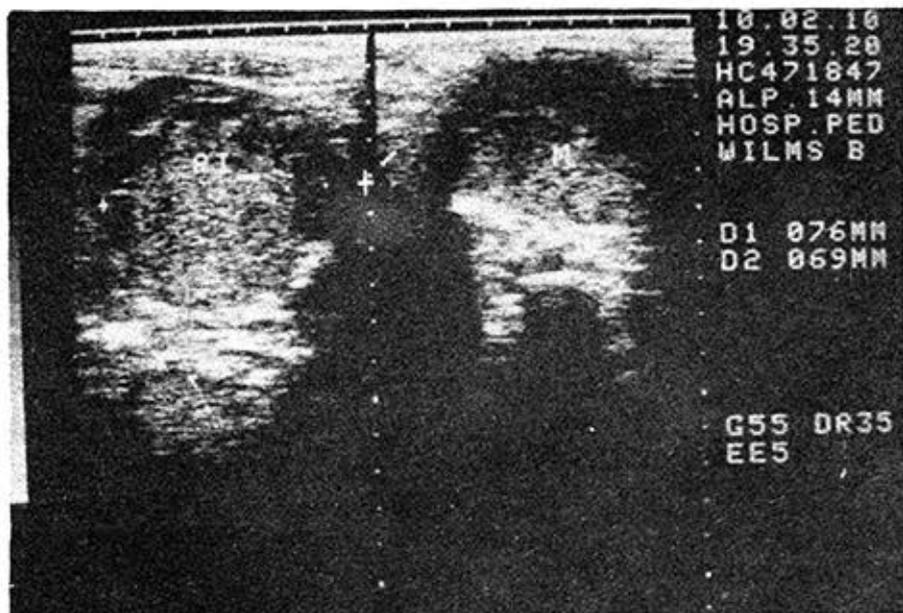


FIGURA 2. Corte coronal donde se observa una masa tumoral ecogénica en el riñón izquierdo y otra tumoración.



FIGURA 3. En el urograma descendente se observa marcada distorsión del sistema pielocalicial bilateral, así como aumento de ambas sombras renales.

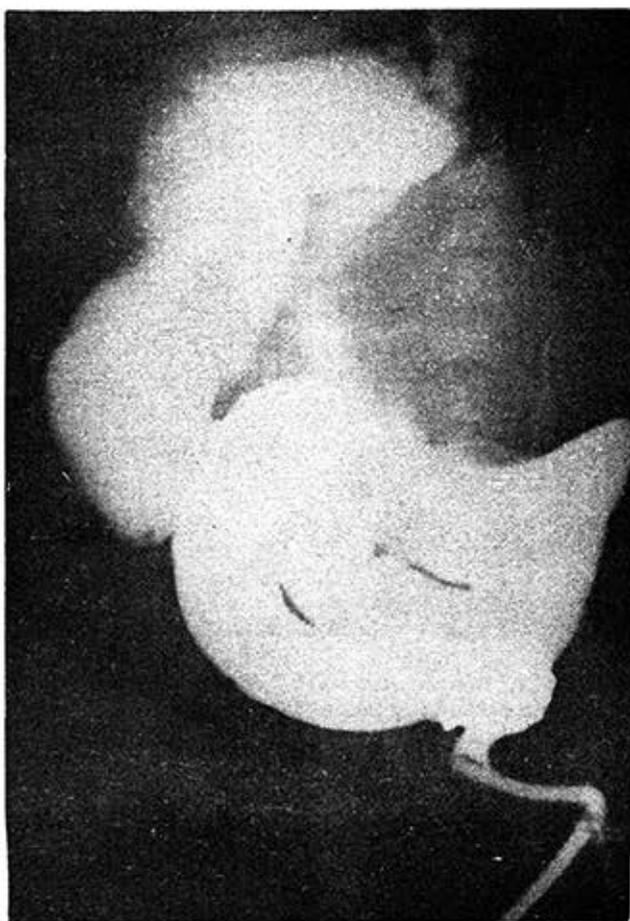


FIGURA 4. En el colon por enema se comprueba compresión extrínseca del colon izquierdo por la masa tumoral del riñón izquierdo.

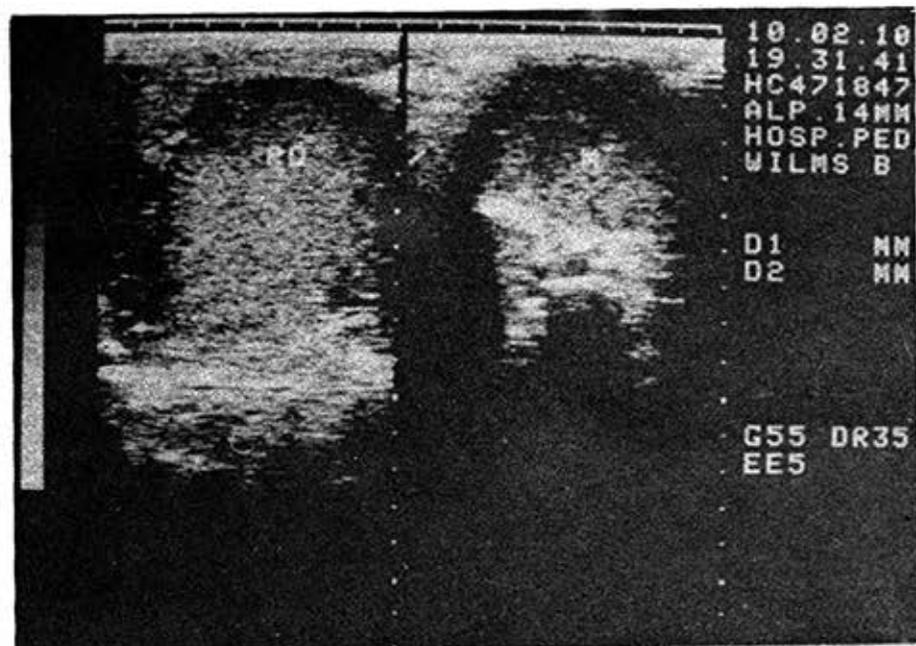


FIGURA 5. Corte coronal donde se observa la tumoración ecogénica del riñón derecho y otra tumoración similar en el hipogastrio con características metastásicas.

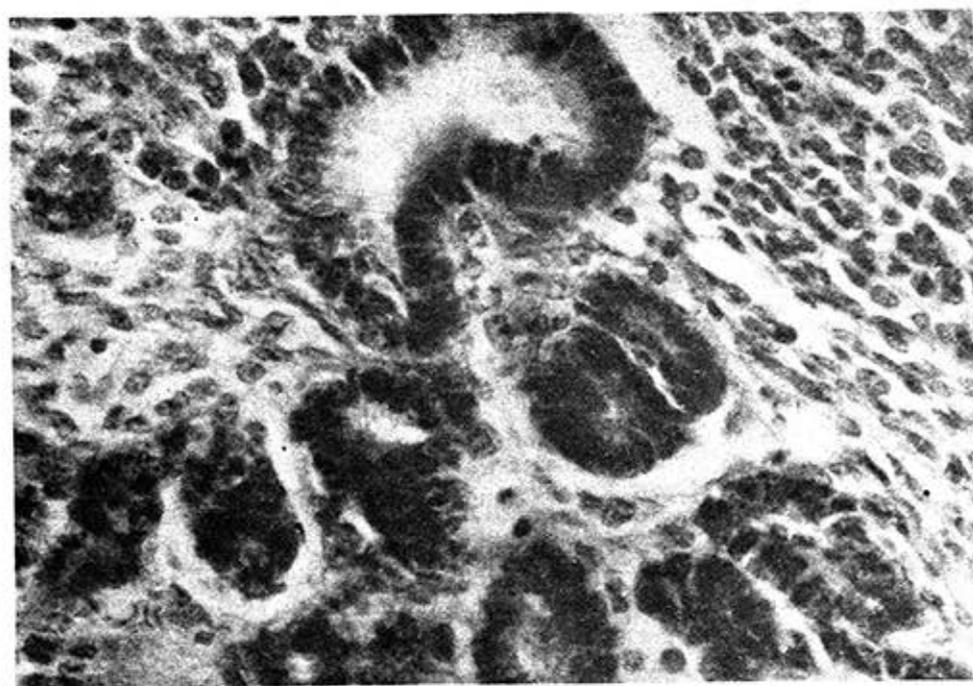


FIGURA 6. Glomérulos primitivos abortivos con características anaplásicas.

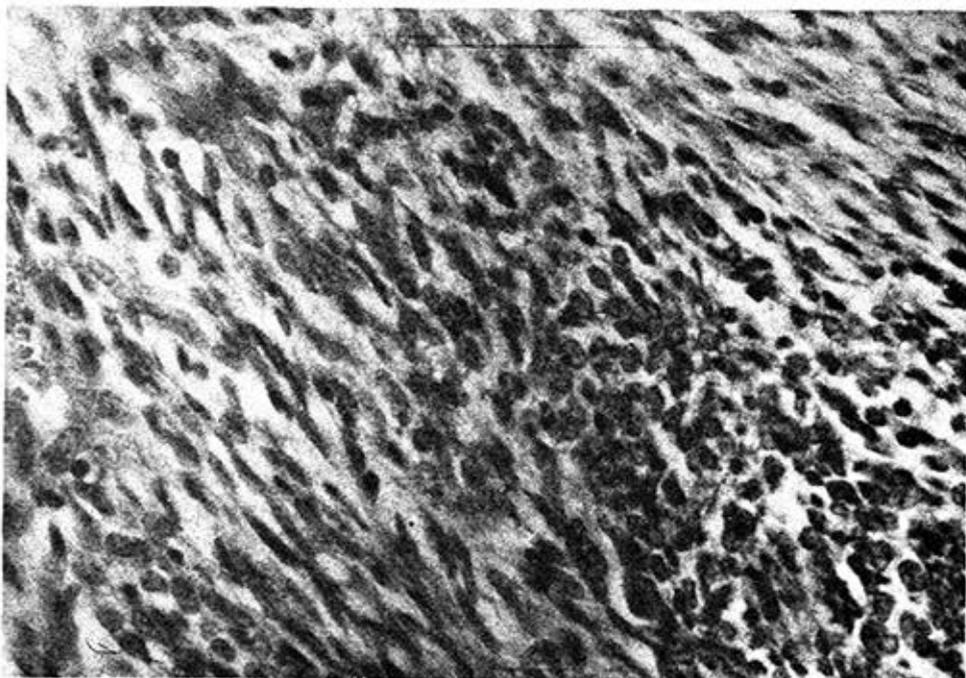


FIGURA 7. Estroma sarcomatosa del tumor de Wilms.

COMENTARIOS

El nefroblastoma de localización bilateral no es habitual y una de sus formas de presentación más frecuente es la tumoral, que, en ocasiones, por desplazamiento de las asas intestinales puede cursar con constipación,⁶ lo que estuvo presente en nuestro caso.

La hematuria y el dolor no estuvieron presentes en nuestro paciente, a pesar de la gran masa tumoral observada.

Los estudios radiográficos son de capital importancia para llegar al diagnóstico de certeza en el tumor de Wilms bilateral y tienen no sólo valor diagnóstico sino además terapéutico,⁸⁻¹⁰ en el caso de la tomografía axial computadorizada y la arteriografía.

El tratamiento del tumor de Wilms bilateral, aunque resulta un poco difícil, está encaminado fundamentalmente a eliminar radicalmente el riñón más afectado y tratar de hacer nefrectomía parcial en el lado menos afectado, para evitar en lo posible los riesgos que representa para el paciente un plan de trasplante renal. El tratamiento se completa con la asociación de quimioterápicos y radioterapia antes o después de la intervención.^{11,12}

A pesar de que nuestro paciente no tuvo un diagnóstico temprano, consideramos que el pronóstico en estos casos es siempre sombrío y los resultados son por lo general finalmente fatales, por tratarse de tumores bilaterales.

CONCLUSIONES

El tumor de Wilms es una entidad frecuente en la infancia, sobre todo durante la lactancia y primeros años de vida, y debe sospecharse en todo niño en cuyo examen físico se localice una masa abdominal palpable como signo cardinal.

Siempre que se diagnostique un tumor de Wilms en un riñón debe investigarse también minuciosamente el contralateral para descartar la posibilidad de que se trate de un nefroblastoma bilateral, pues esto conduce a variar la conducta terapéutica.

Cuando se diagnostique un nefroblastoma o tumor de Wilms debe actuarse con urgencia para tratar de comenzar un tratamiento lo más curativo posible, de mejor pronóstico mientras más tempranamente se aplique.

Los estudios radiográficos son de capital importancia para diagnosticar o confirmar el diagnóstico de tumor de Wilms y para señalar, además, la conducta terapéutica en muchas ocasiones.

SUMMARY

An uncommon case of bilateral Wilms' tumor in a half-breed child, aged 14 months, is presented. Clinical history and investigations, which were conclusive for the diagnosis of this entity, are briefly exposed. Ultrasound and descending urogram were the complementary examinations, which had more influence on diagnosis and application of therapeutical management indicated in these cases. Colon by enema was also indicated and, according to it, extrinsic compression of splenic angle of the colon was observed. The patient is referred to the Pediatric Hospital, Santiago de Cuba, where radiant, chemical and surgical treatment was applied. The child died the day when surgery was practiced. Diagnosis stated is proved by anatomopathologic study.

RESUME

Il est présenté un cas de tumeur de Wilms bilatérale, chez un enfant métis âgé de 14 mois, dont l'intérêt consiste en sa rareté. Le résumé du dossier du malade et les recherches qui ont été décisives pour le diagnostic de l'entité sont présentés. Les ultrasons et l'urogramme descendant ont été les examens complémentaires les plus importants pour le diagnostic et pour indiquer la thérapeutique adéquate. On a aussi indiqué l'examen du côlon après lavement, ce qui a permis d'observer la compression extrinsèque de l'angle splénique du côlon. Le malade est envoyé à l'Hôpital Pédiatrique de Santiago de Cuba, où il est soumis à un traitement par rayonnements, à une chimiothérapie et à une opération. L'enfant décède le jour de l'intervention. L'étude anatomopathologique a corroboré le diagnostic.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. CAMPBELL, M.: Urology. 2da. ed. Vol. 2. Philadelphia. Ed. Saunders, 1963, P. 924.
2. SVANSON, O.: Cirugía Pediátrica Embrional. México, Ed. Interamericana S. A., 1960, P. 587.

3. MARTINEZ, A. ET AL.: Nefroblastoma con trombosis tumoral en aurícula derecha. Rev Cubana Pediatr 48(2): 197-203, 1976.
4. MORALES, J. ET AL.: Tumor de Wilms. Rev Cubana Pediatr 48(1): 79-101, 1976.
5. BAHADAN, K. W. ET AL.: Treatment of bilateral Wilms tumors. A 22 year experience of pediatric. Surgery 17(3): 1982.
6. SAKARI, W. ET AL.: Bilateral Wilms tumor and secondary malignancies. Pediatr Surg 17(3): 269-274, 1982.
7. RUBIN, P. H.: Cancer eg tre Urogenital Tract. Wilms tumor and Neuroblastoma. JAMA 204: 981-982, 1968.
8. MERVIN, D. C. ET AL.: The Role of Computerized tomography in the diagnosis and management of patients with bilateral Wilms tumor. J Urol 130(6): 1160-1162, 1983.
9. BERTRAND, B. G.: Prenatal ultrasonography fetal renal tumors. Radiology 152(1): 69-70, 1984.
10. SUCORACHAMA, K.; W. B. KLESEWTTER: Wilms tumor: Factor infleencing long-term survivals. J Pediatric 69: 744-752, 1966.
11. JOCASEN, R. H. ET AL.: Wilms tumor in the adult. Arch Intern Med 115(3): 322-325, Mar., 1965.
12. SOHM, M. H. ET AL.: El tratamiento del tumor de Wilms. Resultados del hospital Pediátrico Royal. Melbourne. 1967-1977. J Pediatr Surg 18(3): 235-239, 1983.
13. PARK KULAINEN, K. S. ET AL.: Results in the treatment of Wilms Tumor. Ann Pediatr Fenn 11(3): 134-137, 1965.
14. ALVAREZ GUIÑON, A.; C. MORALES: Tumor de Wilms. Análisis Clínico de su incidencia en 50 años de trabajo en nuestro hospital. Rev Cubana Cir 25(5): 580-86, 1986.
15. MARK, H. J. ET AL.: Wilms Tumor: Ultrasonico features, pathologic correlation and diagnostic pitfalls. 140(1): 140-152, Jul., 1981.
16. PRATS, J. ET AL.: Tumor de Wilms. Cirugía Española 2 (número monográfico), pp. 150-157, 1986.

Recibido: 23 de diciembre de 1987. Aprobado: 4 de abril de 1988.

Dr. Gervasio Turcaz. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto".
 Guantánamo 95100, Cuba.