

TUMORES DE WILMS

*DRES.: JUAN JOSE SOLARI.
ALBERTO MUZIO.
LORENZO GRIPPO.
JOSE MARIA CASAL.*

HOSPITAL ESPAÑOL
SERVICIO DE UROLOGIA
JEFE: PROF. DR. JOSE CASAL.

Se denomina tumor de Wilms, embrioma renal o nefroblastoma, a un tumor renal parenquimatoso que tiene origen embrionario en el blastoma renal. Aparece en niños menores de 8 años en un 95 por ciento de los casos. Representa el 10 por ciento de todos los tumores de la infancia, siendo una neoformación radiosensible y de alta malignidad. Se presenta histológicamente como un sarcoma indiferenciado, al que se le agregan estructuras de pseudo túbulos y glomérulos, acompañados de componentes mesenquimatosos como: músculos, cartílagos, tejidos óseos y adiposos.

Clinicamente el signo predominante es el tumor abdominal en un niño con buen estado general aparente, diferenciándose en éste con el neuroblastoma que se presenta siempre con un deterioro precoz del estado general. Como un signo secundario al tumor pueden aparecer dolor y hematuria. No son infrecuentes asimismo, signos accesorios como la fiebre y la anemia, siendo por otro lado raros el varicocele y la hipertensión.

No poseemos métodos de laboratorio que permitan un diagnóstico preciso del tumor, siendo la radiología el recurso insustituible, con que contamos para tal fin. Se emplea desde la radiografía simple de abdomen hasta la angiografía, pasando por la urografía excretora, la pielografía ascendente, las tomografías y los estudios contrastados del aparato digestivo, que nos permitirán comprobar la localización retroperitoneal del tumor, siendo todos estos recursos inestimables en el diagnóstico preoperatorio.

El **diagnóstico diferencial** hay que efectuarlo con el neuroblastoma, el riñón poliquístico la hidronefrosis, el cáncer de riñón, las esplenomegalias, las hepatomegalias, el quiste hidatídico y las patologías tumorales del retroperitoneo. Con respecto a las pautas terapéuticas es de suma importancia efectuar la distinción entre el tratamiento: preoperatorio, operatorio y postoperatorio.

1. **Tratamiento preoperatorio:** Consiste fundamentalmente en la irradiación, con una dosis de 2.000 R focalizados durante 2 semanas. Si no hay disminución del tamaño del tumor en una semana, debe operarse sin aguardar más tiempo. Hay algunos autores que concomitantemente efectúan citostáticos (Antinomicina D, Vincristina, Ciclofosfomida).
2. **Tratamiento operatorio:** Se efectúa la nefrectomía en la forma más delicada posible, abordando primero los vasos y luego movilizandó la masa tumoral, realizando la extirpación de la atmósfera retroperitoneal en la medida de lo posible. Si no fuese posible la extirpación total de la neoformación debe efectuarse la resección de la mayor masa tumoral factible.
3. **Tratamiento post-operatorio:** Fundamentalmente, irradiación focalizada y/o citostáticos, según el grado de invasión tumoral. Siguiendo los conceptos de la National Wilms Tumor Study, se efectúa una división en estadios, considerándose el tratamiento.

CUADRO N° 1

ESTADIO I	Tumor limitado al riñón Cápsula sana. Nefrectomía sin restos tumorales.	Nefrectomía.
ESTADIO II	Cápsula rota. Trombosis vasculares. Resección total del tumor y de las	Irradiación Nefrectomía. Quimioterapia

ESTADIO II	trombosis	post-operatoria.
ESTADIO III	Tumor intra-abdominal (hígado-bazo-peritoneo) por continuidad. No metástasis hematógenas. Si metástasis linfáticas.	Irradiación (2.000 R) pre y post-operatoria. Nefrectomía. Quimioterapia post-operatoria
ESTADIO IV	Metástasis hematógenas (huesos-pulmón-hígado-cerebro).	Irradiación post-operatoria. Nefrectomía. Quimioterapia pre y post operatoria.
ESTADIO V	Tumores bilaterales.	Irradiación preoperatoria. Citostáticos preoperatorios. Nefrectomía del tumor más grande. Nefrectomía parcial en el riñón menos afectado.

Evolución. Según Collins se considera curado al niño que dos años después del tratamiento no presenta signos de recidiva ni de metástasis. En cuanto al pronóstico es mejor en los estadios I y II que en los restantes, siendo parámetro importante la integridad de la cápsula renal, y la no existencia de metástasis. En cuanto a la edad del paciente es de mejor pronóstico cuando aparece antes de los 2 años de vida (Harvey).

Las complicaciones post-operatorias puede surgir ya sea por las metástasis alejadas o por la recidiva local, como también secundarias a la radioterapia y a los citostáticos (alteraciones del crecimiento, fibrosis, pulmonar, depresión medular, etc.). Estos pacientes deben ser controlados en forma periódica mediante análisis seriados y radiografías de tórax.

Nuestra casuística: Caso número uno. Niño A. B., 9 años, sexo masculino. En febrero de 1961 hematuria que dura 2 ó 3 días, sin coágulos, total e indolora. Fue tratado médicamente. Asintomático hasta el mes de junio de 1963 en que se repite otro episodio de hematuria. Del estudio del enfermo surge la anulación funcional del riñón derecho. En un estudio urográfico con imágenes tardías, se comprueba el retardo en la eliminación del medio de contraste y una franca ectasia pielocalicial derecha. El exámen físico del paciente nos permite apreciar el riñón derecho aumentado de tamaño, con franco peloteo lumbar, indoloro. Resto del exámen sin particularidades. Buen estado general.

Con diagnóstico de tumor renal derecho se decide la intervención quirúrgica. 19/6/63: lumbotomía derecha con resección de la XII costilla. Nefrectomía derecha.

Diagnóstico anátomo-patológico: Dr. Monserrat. Protocolo número 31,030. Riñón de 9 x 5 x 4 cm con gran dilatación pielocalicial. Al corte masa tumoral blanca, homogénea que reemplaza al parénquima renal y ocupa la pelvis. Histológicamente, proliferación celular que remeda al parénquima renal primitivo, con esbozos de túbulos, estos sectores alternan

con otros de aspecto sarcomatoso, no se constatan metástasis ganglionares ni venosas.

Diagnóstico: TUMOR DE WILMS.

Es dado de alta el 30 de junio de 1963 en buen estado general. La evolución fue altamente satisfactoria, siendo controlado por Consultorio Externo durante 11 años, sin manifestar signos ni síntomas de recidiva. Se ignora el estado actual por no haber regresado al control desde 1974.

Caso Número 2. Niña C.A., 2 años, sexo femenino. Antecedentes: bisabuelo paterno operado de un carcinoma de riñón a células claras. Hematuria en enero de 1969 que fue interpretada como de origen inflamatoria, luego se descubre un tumor abdominal derecho y el médico tratante indica efectuar radioterapia. En esas condiciones se presenta a la consulta en marzo de 1969.

Al exámen físico se constata una tumoración abdominal derecha, móvil, dura, con franco contacto lumbar. Se opera el 18 de marzo de 1969 con el diagnóstico de tumor renal derecho. Se efectúa laparotomía transrectal derecha. Abierto peritoneo posterior por fuera del colon derecho, rechazados éste y el duodeno hacia la línea media. Nefrectomía, previa ligadura del pedículo renal.

Anatomía patológica. Dr. Monserrat. Protocolo número 36.649. Proliferación de células blásticas muy primitivas, anaplásicas, de núcleos vesiculares que se disponen formando pequeños acúmulos reondeados, en otros sectores se ponen en evidencia células alargadas que se disponen en fascículos de trayecto ondulado. En otros sectores se encuentra ocupado el parénquima renal por proliferaciones celulares de típico aspecto sarcomatoso, con producción de fibras eosinófilas y de aspecto hialino.

Diagnóstico anátomo patológico: TUMOR DE WILMS.

Es dada de alta el 28 de marzo de 1969, con buen estado general aparente, hasta que en 1973 sufre un episodio doloroso del hombro derecho. La radiografía del hombro demostró imágenes compatibles con metástasis óseas. Se efectuó la biopsia de hueso y el patólogo informa: metástasis de Tumor de Wilms. Se la envía a **tratamiento oncológico** falleciendo en abril de 1974 con metástasis múltiples.

Caso número 3. Niño F. F. 3 años, sexo masculino. Al año de edad episodio de pielonefritis. En el mes de marzo de 1971, síndrome febril, por lo que se efectúa un estudio que constata un tumor renal izquierdo. Exámen físico: tumor renal izquierdo en un niño con mal estado general. Se opera el 19 de abril de 1971. Lumbotomía izquierda. Se visualiza una tumoración renal que se extiende desde el polo superior hasta el polo inferior ocupando todo el borde interno, muy adherida a los planos venosos. Anatomía patológica. Dr. Monserrat. Protocolo número 38.344.

Riñón de 310 gs. con una masa tumoral de crecimiento extrínseco en la zona hiliar, al corte de aspecto pilomorfo con zonas blanquecinas que alternan con otras áreas necróticas. Histológicamente proliferación de células con marcada anisocoriosis, hipercromía nuclear e intensas atipías nucleares. En sectores la disposición celular remeda al blastema primitivo, en otros sectores se esboza la formación de túbulos y otras áreas adoptan la formación de fascículos sarcomatosos. Numerosas embolias linfáticas por células tumorales, importantes áreas de necrosis tumoral.

Diagnóstico anátomo-patológico: TUMOR DE WILMS.

El niño fallece en el post-operatorio inmediato por una complicación cardio vascular.

RESUMEN

Se presentan a consideración 3 casos de tumor de Wilms, estudiados en nuestros servicios: 2 de ellos del sexo masculino, y uno del sexo femenino. En cuanto a la localización, se presenta la patología en dos casos sobre el riñón derecho. Del estudio detallado de los mismos, se constata que el tumor se presenta como signo constante 3/3, la hematuria se presenta en 2 casos y es interesante señalar, el intervalo de 2 años y medio con que se presenta este síntoma en uno de los pacientes con respecto a la aparición de un nuevo episodio del mismo, la fiebre la pudimos demostrar en un solo caso.

En cuanto al tratamiento, todos los pacientes fueron sometidos a tratamiento quirúrgico. Se les efectuó nefrectomía, siendo abordada en 2 casos por vía lumbar, a otro de los casos se le practica una nefrectomía transperitoneal en este mismo enfermo se efectuó tratamiento radiante preoperatorio (3000 R) sobre la zona tumoral.

La evolución de los enfermos fue la siguiente: la niña de 2 años presenta metástasis óseas a los 4 años del acto quirúrgico, fue enviada a efectuar tratamiento quimioterápico, falleciendo a los 5 años de operada. El niño de 3 años falleció en el post-operatorio inmediato a raíz de una complicación cardiovascular. En cuanto al niño de 9 años fue controlado por consultorio externo hasta 1974, sin presentar ni signos, ni síntomas de recidiva tumoral. Se ignora la evolución ulterior por no concurrir nuevamente a la consulta.

BIBLIOGRAFIA

1. Recurrence of nephroblastoma (Wylms' tumor) Eight years after Nephrectomy
Jama. 155. 1954. 1228.
2. Six cases of Wylms' tumor one of which recovered.
Fedor L. y col. J. Urology 63. 1950. 480.
3. Role of Dactinomycin in the improved survival of children with Wylms' tumor.
Donald J. Fermbach and David T. Martyn. Jama. 195. 1966., pag. 1005.
4. Wylms' tumor, Harry Gahagan and H. M. Yerarwood. J. Urology. 62. 1949. 245.
5. Collins U. P. Cancer. 1958. 11-89.
6. Harvey R. M. Radiology. 54-689. 1950.
7. Campbell M. Pediatric Urology. 1951.
8. Bilateral Wylms' tumor.
Snydor H. C. Am. Jour. Surg. 110. 492. 1965.
9. Congenital Anomalies of the Kidney in association with Wylms' tumor.
Jagasia L. M. and Thumann W. G. Pediatrics. 35.338. 1965.

10. Diagnóstico del tumor de Wylms'
Med. Alemana. XV. 1618. 1974.
Bachmann K. D. Goldschmidth.
11. Tratamiento del tumor de Wylms'
1 Goldschmidt H. Bachmann K. D.
Med. Alemana. 15. 1642. 1974.
12. Cancer du rein.
E. M. Chirurgicale. Lange J. 2 (rein) 18096. A¹⁰. 1968.
13. E. M. Chirurgicale.
Tumeurs chez 1'efant. 2 (rein) 064. A. 10.
