

Tumor de Wilms. Experiencia en el diagnóstico y en el tratamiento de 19 niños

Gilberto Covarrubias-Espinoza,* Luis Antonio Bojórquez-Zazueta,**
Guillermo López-Cervantes***

RESUMEN

Objetivo: Describir la experiencia obtenida en el diagnóstico y tratamiento del tumor de Wilms en el Hospital Infantil del Estado de Sonora.

Material y métodos: Se informa de los tipos histológicos de tumor de Wilms encontrados en 19 niños, el cuadro clínico, los métodos diagnósticos, los estadios, tratamiento y la sobrevida libre de enfermedad en ellos.

Resultados: La edad media de presentación fue de 3 años 6 meses (con amplitud de 5 meses a 11 años). La forma más frecuente de presentación fue de masa abdominal en el 84.2% de casos. Los tipos histológicos fueron favorables en 14 (0.736) y desfavorable en 5 (0.264). Se catalogaron en estadios I y II, 12 casos y en estadios III, IV y V, 7.

Sólo fallecieron 2 (0.105) por residua del tumor, a los 6 y 17 meses del diagnóstico; ambos con actividad tumoral.

El resto de los 17 niños se encuentran vivos y libres de tumor, con una vigilancia promedio de 50 meses (19-127 meses); en ninguno se utilizó radioterapia.

Conclusión: Los resultados obtenidos en estos niños son semejantes a los informados en otras series: en los últimos años hay una alta probabilidad de supervivencia de pacientes con tumor de Wilms, aun sin radioterapia.

Palabras clave: Tumores en niños, tumor de Wilms, masa abdominal.

El tumor de Wilms es un tumor maligno, abdominal, frecuente en la infancia.

Por su frecuencia ocupa el cuarto lugar dentro de la oncología pediátrica, precedido por las leucemias, los linfomas y los tumores del sistema nervioso central.¹

Su pronóstico es ahora mejor debido a los resultados del programa conocido como Estudio Nacional del Tu-

SUMMARY

Purpose: The purpose of this study was to evaluate Wilms' tumor at the Hospital infantil del Estado de Sonora, during 10 years from 1987-1997.

Patients and methods: 19 patients were studied: age at diagnosis, sex, clinical presentation, histologic types, stage, treatment, and results of treatment.

Results: The mean age at diagnosis was 3 years 6 months (range 5 months to 11 years).

The most common symptom at diagnosis was abdominal mass. The histologic types were considered: favorable 14 (73.6%) and unfavorable 5.

Two patients relapsed and die with tumor 6 and 17 months after diagnosis, and 17 patients achieved complete remission, the survival event free disease was of 89.5%. The medium follow up is 50 months (range 19-127 months).

Conclusion: Wilms' tumor has a high survival rate. This study confirms the excellent survival in children with Wilms' tumor.

Key words: Wilms' tumor, tumors in children, abdominal mass.

mor de Wilms (National Wilms' Tumor Study NWTS); éste se caracteriza por ser estudio multidisciplinario que utiliza en los pacientes cirugía y quimioterapia, y radioterapia en estadios avanzados.^{2,4}

Por otro lado, la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP) recomienda quimioterapia preoperatoria, cirugía y después quimioterapia, en todos los casos; la radioterapia se usa según el estadio; los resultados de estos tratamientos muestran supervivencia entre el 80 y el 85%,^{2,3} dependiendo de los factores pronósticos, como el tipo histológico y el estadio.

En este trabajo se presenta la experiencia obtenida durante diez años en el diagnóstico y tratamiento de los pacientes diagnosticados de tumor de Wilms.

* Jefe del Servicio de Oncología

** Pediatra Adscrito.

*** Jefe del Servicio de Patología. Hospital Infantil del Estado de Sonora.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron 19 expedientes clínicos de pacientes ingresados al hospital, entre 1987 y 1997, cuyo diagnóstico era de tumor de Wilms. Las variables consideradas fueron: manifestaciones clínicas, edad, sexo, tiempo de evolución, sintomatología hasta el momento del diagnóstico, datos de la exploración física y los procedimientos de diagnóstico: Rx simple de abdomen, rayos X de tórax, huesos largos, urografía excretora, ultrasonido y tomografía axial computarizada. Tipos histológicos y estadio de ellos, tratamiento y resultados.

Los pacientes se clasificaron siguiendo los criterios del NWTS,^{3,5} (*Cuadro 1*).

El análisis de la sobrevida se llevó con el método de Kaplan-Meier.⁵

RESULTADOS

La edad media de los niños fue de 3 años 6 meses, (0.845) variando entre 5 meses hasta los 11 años. Su distribución por sexo fue igual en ambos: 10 femeninos y 9 masculinos.

En 16 niños el motivo de la consulta fue el aumento del perímetro abdominal, en siete de ellos el aumento fue apreciado por los padres al momento de bañarlos o al vestirlos. La sintomatología fue: hematuria en dos casos, fiebre en cuatro, y dolor abdominal y vómitos en un paciente. Los hallazgos físicos: masa abdominal en los 19 casos, hipertensión arterial en tres (0.157), hepatomegalia en cuatro (0.210) y la fosa renal ocupada en diez (0.526). En un paciente se observaron malformaciones asociadas: criptorquidea bilateral.

El tiempo transcurrido desde el primer signo, o síntoma, hasta el momento del diagnóstico fue de uno hasta 150 días, con promedio de 35 días.

La localización del tumor fue riñón izquierdo 10 casos (0.526) y en el derecho 7; dos de los niños tenían tumores en ambos riñones. Presentaron anemia 11 (0.578), la concentración de hemoglobina varió entre 6.7 y 10.4 g/dL.

Dos niños mostraron eritrocitos en examen general de orina. La deshidrogenasa láctica y la fosfatasa alcalina

anormal en seis niños y las pruebas de funcionamiento renal fueron normales en todos los pacientes.

Los estudios radiológicos y de gabinete apoyaron el diagnóstico de masa abdominal dependiente del riñón; las radiografías simples de abdomen mostraban una imagen radioopaca en el hemiabdomen afectado, con desplazamiento de las asas intestinales hacia el lado opuesto a la masa.

La radiografía de huesos largos fue normal en todos los casos. Sólo en un paciente en la radiografía de tórax mostró una imagen hiperdensa bien limitada en la base del pulmón derecho, la cual, al realizarse una tomografía computada, se evidenció como una imagen nodular sólida.

En la urografía excretora se observó en 13 casos, cierta distorsión del sistema pielocalicial y exclusión renal en dos pacientes; en uno hubo ectocia renal y en tres no se hizo este estudio. La tomografía axial computada y el ultrasonido abdominal confirmaron la presencia de un tumor sólido en 13.

El diagnóstico histopatológico se hizo en todos los niños. La forma histológica favorable correspondió al tipo epitelial, que se encontró en 14 (0.735); cinco niños (0.264) tuvieron anaplasia focal en tres y los otros dos difusa, la cual se considera de pronóstico desfavorable.

De acuerdo al NWTS-3 en siete correspondió al estadio I (0.368), en cinco al estadio II (0.263), dos al estadio III (0.105), en tres al estadio IV (0.157) y en dos al estadio V (0.105).

Tratamiento. Nueve pacientes recibieron quimioterapia preoperatoria: dos casos con tumor bilateral y siete por considerarse inoperables. La quimioterapia preoperatoria se administró en un ciclo de dactinomicina diaria, por 5 días (a 15 mg/kg) y vincristina (2 mg/m²SC) semanal por 3 ocasiones; en todos se observó reducción del tamaño tumoral en 50% o más. Posteriormente se llevó a cabo la nefrectomía; y en los dos casos con tumor bilateral la nefrectomía se hizo al riñón más afectado, y sólo en uno de ellos heminefrectomía contralateral.

Después de la cirugía todos recibieron quimioterapia posoperatoria, los catalogados en estadio I y II recibieron vincristina y dactinomicina durante 10 semanas y 6 meses respectivamente.

Cuadro I. Criterios para el diagnóstico establecido por el Programa Nacional para el estudio de tumor de Wilms. (NWRS III/IV).

Estadio I: Tumor limitado del riñón, extirpado completamente, cápsula intacta.

Estadio II: Tumor extendido fuera del riñón pero extirpado completamente, extensión regional (cápsula renal, vasos) o tumor biopsiado.

Estadio III: Tumor residual en abdomen: ganglios linfáticos del hilio o periaórticos; contaminación peritoneal difusa o implantes peritoneales; infiltración de estructuras vitales.

Estadio IV: Metástasis hematógenas

Estadio V: Tumor renal bilateral.

Aquellos que se clasificaron en estadio III, IV y V recibieron vincristina (2 mg/m²SC, dactinomicina (15 mg/kg/día por 5 días) y adriamicina 30 mg/m²SC), durante 12 meses.

Ninguno recibió radioterapia de primera intención, sólo dos pacientes fueron irradiados por residua del tumor en el sitio primario; 17 de los pacientes están sin tratamiento y en remisión completa, al cumplir de 19 a 127 meses de vigilancia, con un promedio de sobrevida de 50 meses (*Cuadro 2*).

Dos pacientes fallecieron, uno a los 6 meses del diagnóstico por recidiva abdominal (estadio III e histología desfavorable) y metástasis pulmonares; el segundo falleció a los 7 meses del diagnóstico (estadio V, histología desfavorable) y con recaída abdominal; ambos fallecieron con actividad de la enfermedad; su sobrevida fue de 6 y 17 meses, respectivamente (*Cuadro 3*).

La supervivencia global libre de enfermedad, a los 4 años, es del 89.5%, conforme al método de Kaplan-Meier (*Figura 1*).

Todos los pacientes sólo recibieron quimioterapia, a pesar de que 5 de ellos tuvieron estadios III y IV. Aunque el número de pacientes es pequeño y no permite dar conclusiones basadas en la probabilidad estadística su-

Cuadro 2. Sobrevida de acuerdo a los estadios histológicos del tumor de Wilms en 19 casos.

| Estadio | No. Casos | Vivos sin Actividad tumor* |
|---------|-----------|----------------------------|
| I | 7 | 7 |
| II | 5 | 5 |
| III | 2 | 1 |
| IV | 3 | 3 |
| V | 2 | 1 |
| Total | 19 | 17 |

* Promedio de sobrevida: 50 meses.

Cuadro 3. Resultados del tratamiento del tumor de Wilms en 19 casos.

| Situación clínica | No. Casos | Proporción |
|-------------------------|-----------|------------|
| Fallecieron | 2 | 0.105 |
| Recaída | 2 | |
| Sobrevida | 6-17 | |
| Vivos (sin tratamiento) | 17 | 0.895 |
| Remisión completa | 17 | |
| Sobrevida (meses) | 19-127 | |
| Promedio | 50 | |

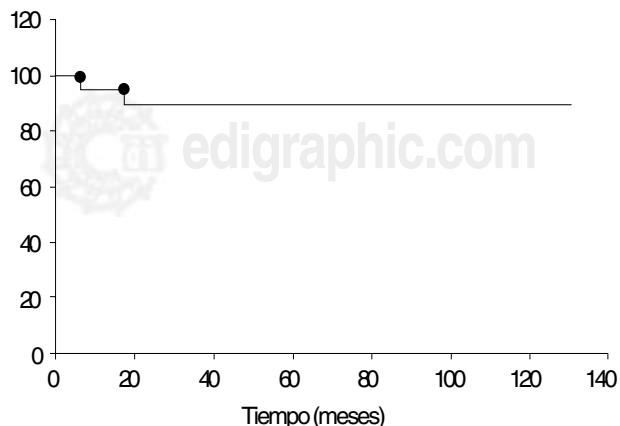


Figura 1. Supervivencia libre de tumor de Wilms.

giere que el tratamiento tiene que ser orientado hacia la quimioterapia pre y posoperatoria y que es posible prescindir de la radioterapia.

DISCUSIÓN

En el Hospital Infantil del Estado de Sonora el tumor de Wilms ocupa el quinto lugar en frecuencia entre las neoplasias malignas, con un 5%.

La edad media en esta serie fue de 36 meses por lo que no difiere de lo observado en otras.^{6,7}

Respecto al sexo, la relación F/M fue de 1.1:1. En otros estudios se informa que 90% de los niños presentaron masa abdominal, y en ésta ocurrió en una proporción de 0.842.^{2,6,7} Hubo un caso con malformaciones urinarias (criptorquidia) y la hipertensión arterial se presentó en tres niños.

Los métodos diagnósticos empleados (urografía excretora, ultrasonido y tomografía computarizada) contribuyen a confirmar el diagnóstico en todos los casos. Los tipos histológicos desfavorables se observaron en proporción de 0.263, a diferencia de lo encontrado por otros autores 16.4%.^{3,8} Aunque debemos de tomar en cuenta el tamaño de esta serie.

En nueve casos se utilizó quimioterapia preoperatoria por haberse encontrado una tumoración renal que ocupaba más del 50% del abdomen, dos de los niños con tumores bilaterales; en ellos se observó lo que está descrito en la literatura, que al disminuir el tamaño del tumor se facilita la resección quirúrgica. No hubo rupturas quirúrgicas del tumor.^{2,8,9}

Los resultados del tercer “Estudio Nacional del tumor de Wilms” mostró que los niños con tumor de tipo histológico favorable, no metastásico, tienen excelente pronóstico cuando se administra quimioterapia combinada,

lo que da tasas de sobrevida a cuatro años de 96% para el estadio I, de 92% para estadio II y de 86% para el estadio III.⁸ Los resultados en esta serie son semejantes a lo informado por otros autores; la nuestra sobrevida libre de enfermedad a 50 meses fue, en promedio, de 89.5%. La única diferencia es que los pacientes de este estudio no recibieron radioterapia, sólo quimioterapia.

No cabe duda de que los resultados del tratamiento son mejores en los últimos años. Esto es consecuencia de la práctica de mejores técnicas quirúrgicas, procedimientos anestésicos y el trabajo de grupo entre clínicos, cirujanos, radioterapéuticas y patólogos.

Esta corta serie, si bien no permite hacer inferencias estadísticas, sugiere que la atención debe ser orientada al uso de quimioterapia e ir excluyendo la radioterapia de primera intención en los pacientes con tumor de Wilms.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gurney JG, Severson R, Scott D, Robinson L. Incidence of cancer in children in the United States. *Cancer* 1995; 75: 2186-2195.
2. Tournade MF, Com. Nougué, C. Vounte PA, Lemire J, Kraker J, Delemor JFM et al. Results of the sixth international society of pediatric oncology Wilms' tumor trial and study: a risk adapted therapeutic approach in Wilms' tumor. *J Clin Oncol* 1993; 11: 1014-1023.
3. D'Angio GJ, Breslow N, Beckwith BJ, Evans A, Baum E, Delemor JFM et al. Treatment of Wilms' tumor, results of the third National Wilms' tumor study. *Cancer* 1989; 64: 349-360.
4. Breslow N, Sharples K, Beckwith JB. Prognostic factors in nonmetastatic, favorable histology Wilms' tumor; results of the third National Wilms' Tumor Study. *Cancer* 1991; 68: 2345-2353.
5. Kaplan EL, Meier P. Nonparametric stimation from incomplete observations. *J Am Stat Assoc* 1958; 53: 457-481.
6. Silva SM. Tumor de Wilms. Reporte de 100 casos. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1963; 20: 469-485.
7. Guiberalde CM, Ramos CNW, Vivanco MJC, López PJ, Torres VMJ, Moreno FM et al. Tumor de Wilms. Estudio retrospectivo. *Oncología* 1997; 20(2): 85-92.
8. Craig WZ, Beckwith B, Douglas AW, Luckey DW, Pringle KC. Effect of preoperative therapy on the histologic features of Wilms' tumor. An analysis of cases from the third National Wilms' Tumor Study. *Cancer* 1991; 68: 385-394.
9. Lobo SF, García I, Vargas G, Camacho MA, Barrantes ZJ. Tratamiento del tumor de Wilms con cirugía, quimioterapia, y radioterapia diferida en los estadios II-IV. *Bol Med Hosp Infan Mex* 1988; 45: 284-291.

Correspondencia:

Dr. Gilberto Covarrubias Espinoza
Jefe del Servicio de Oncología
Hospital Infantil del Estado de Sonora
Reforma No. 355 Norte
Col. Ley 57, CP 83100
Hermosillo, Sonora, México.