

## Tumor de Wilms bilateral con hemihipertrofia corporal congénita

Fabio D. Pereira, M. D.<sup>1</sup>, Edgar Cantillo, M.D.<sup>2</sup> y Hugo Revelo, M.D.<sup>3</sup>.

### EXTRACTO

El tumor de Wilms se presenta en forma bilateral con alguna frecuencia y además se asocia con algunas malformaciones especialmente aniridia y hemihipertrofia. En este informe se presenta un caso de tumor de Wilms bilateral con hemihipertrofia congénita. Esta asociación es muy rara; solamente se pudo encontrar un caso similar en la literatura.

Es un hecho bien conocido que el tumor de Wilms puede comprometer ambos riñones en proporciones variables desde 0% hasta 11.7%<sup>1</sup>. En el estudio nacional sobre tumor de Wilms en los Estados Unidos<sup>2,3</sup>, la frecuencia de tumor bilateral fue de 4% a 5%. También se sabe la asociación del tumor unilateral con ciertas malformaciones congénitas especialmente del tracto urinario, aniridia, y hemihipertrofia<sup>2</sup>. Aunque el tumor bilateral también muestra una incidencia desproporcionada de unión con anomalías congénitas<sup>4, 5</sup> la combinación de bilateralidad con hemihipertrofia corporal congénita es excepcionalmente rara. En este trabajo se presenta un caso de tumor bilateral con hemihipertrofia congénita y además luxación congénita de cadera. En la literatura<sup>2</sup> sólo fue posible encontrar una comunicación semejante, pero sin mayores detalles.

### Informe del Caso

Niña de 3 años, de raza blanca que ingresó al Hospital Universitario del Valle (HUV), en Cali en Marzo de 1979, pues desde 2 meses antes tenía una masa en el flanco izquierdo y 15 días después apareció otra de crecimiento lento en el flanco derecho. También se le trató una luxación congénita de la cadera izquierda. Además, desde el nacimiento se le notaba más grande el lado derecho del cuerpo. Al examen físico había un buen estado general con signos vitales normales, pero se descubrió una masa redonda en el hipocondrio y el flanco derechos y otra más pequeña, 6 x 4 cm en el flanco izquierdo. Era muy notoria la hipertrofia de las extremidades derechas. Los siguientes exámenes de laboratorio fueron normales: Hemograma, electrolitos, nitrógeno ureico, creatinina, calcio, glicemia, tiempo de protrombina, depuración de creatina, cariotipo en sangre y radiografía de tórax. El parcial de orina fue sugestivo de infección que se confirmó con el urocultivo pues se aislaron *Pseudomonas aeruginosa* y *Aerobacter aerogenes* que respondieron a los antibióticos. La urografía excretora mostró en el lado derecho desplazamiento y distorsión hacia arriba del sistema pielocalicial, y en el izquierdo rechazo de las mismas estructuras hacia abajo y adelante. A la laparotomía se encontró en el riñón derecho en su parte postero-inferior una masa que lo rechazaba sin comprometer el parénquima, y otra más pequeña en su polo superior; ambas se resecaron. El riñón izquierdo mostraba una masa en su polo superior que comprometía el parénquima renal; se hizo una nefrectomía parcial. El informe de patología confirmó el diagnóstico de tumor de Wilms. La paciente recibió 2000 R de radioterapia a ambos riñones y además actinomicina D y vincristina, hallándose en muy estado, 6 meses después. Tiene un hermano sano de 7 años de edad cuya urografía mostró cambios leves de hidronefrosis con historia de infecciones urinarias en el primer año de vida, ya superadas.

1. Auxiliar de Cátedra, Departamento de Pediatría, División de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia.
2. Profesor Auxiliar, Departamento de Cirugía, División de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia.
3. Residente, Departamento de Pediatría, División de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia.

## DISCUSION

Aunque no es raro el tumor de Wilms bilateral<sup>1, 4, 5</sup> y la proporción de anomalías congénitas en los casos unilaterales<sup>4</sup> oscila alrededor de 40/o, es poca la información al respecto cuando el tumor afecta ambos riñones.

En las series de Bond<sup>4, 5</sup> de 10 casos de pacientes con tumores simultáneos, 7 presentaban diversas alteraciones de las vías urinarias y uno aniridia bilateral; en los enfermos que desarrollaron tumor secuencial contralateral no hubo malformaciones congénitas.

Esta paciente representa un caso muy raro de tumor bilateral simultáneo en el momento del diagnóstico con hemihipertrofia corporal congénita y además luxación congénita de cadera, siendo este último defecto informado de manera esporádica con el tumor de Wilms<sup>2</sup>. En la búsqueda de literatura para documentar este trabajo sólo se encontró una observación de tumor bilateral con hemihipertrofia congénita<sup>2</sup> de la cual no se dan detalles.

En el caso que aquí se discute el tumor primario estaba en el riñón izquierdo y las masas del polo superior y extrarrenal en el lado derecho parecían ser metastásicas. Sin embargo, la designación de lesiones contralaterales como metastásicas es cuestionable<sup>3</sup>. El tumor que ocurre en ambos riñones probablemente sea la expresión de embriomas renales múltiples como sugieren los estudios de Knudson y Strong<sup>6</sup>. Esta hipótesis se sustenta con el hecho de que rara vez se ven metástasis pulmonares en pacientes con tumores bilaterales, aunque el pulmón es el sitio primario de diseminación<sup>3</sup>. El artículo de Knudson y Strong<sup>6</sup> da a entender que el tumor bilateral representa la forma familiar, que en la hemihipertrofia,

el tumor de Wilms sigue el patrón unilateral, no hereditario. En esta paciente, a pesar de sus características excepcionales, no hay ninguna evidencia para pensar en un origen familiar.

## SUMMARY

It is well known that Wilms' tumor can involve both kidneys and the association of the tumor with certain malformations especially aniridia and hemihypertrophy. The combination of bilateral tumor with hemihypertrophy is exceedingly rare. In this report we present a case of bilateral Wilms' tumor with congenital hemihypertrophy and moreover a congenital dislocated hip. In the literature we have found only one other similar case in which no details were given.

## REFERENCIAS

1. Ragab, A. H., Vietti, T. J., Crist, W., Pérez, C. y McAllister, W.: Bilateral Wilms' tumor. A review. *Cancer* 30: 983-998, 1972.
2. Pendergrass, T. W.: Congenital anomalies in children with Wilms' tumor: a new survey. *Cancer* 37: 403-409, 1976.
3. D'Angio, G. J., Evans, A. E., Breslow, N., Beckwith, B., Bishop, H. Feigl, R., Goodwin, W., Leape, L., Sonks, L. F., Sutow, W., Teft, M. y Wolff, J.: The treatment of Wilms' tumor. Results of the national Wilm's tumor study. *Cancer* 38: 633-646, 1976.
4. Bond, J. V.: Bilateral Wilms' tumor: Age at diagnosis, associated congenital anomalies, and possible pattern of inheritance. *Lancet* 2: 482, 1975.
5. Bond, J. V.: Bilateral Wilms' tumor and urinary tract anomalies. *Lancet* 2: 721, 1975.
6. Knudson, Jr. A. G. y Strong, L. C.: Mutation and cancer. A model for Wilms' tumor of the kidney. *J Natl Cancer Inst* 48: 313-324, 1972.