

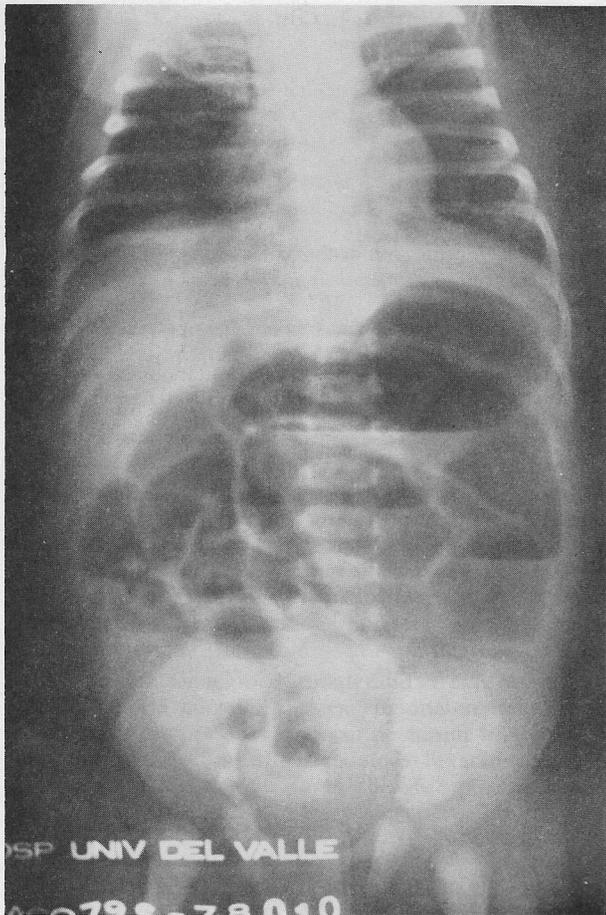
el tumor de Wilms sigue el patrón unilateral, no hereditario. En este paciente, a pesar de sus características excepcionales, no hay ninguna evidencia para pensar en un origen familiar.

SUMMARY

It is well known that Wilms' tumor can involve both kidneys and the association of the tumor with certain malformations especially anuria and hypertension. The combination of these two features is very rare. In this patient we have found a

El caso radiológico

Carlos Chamorro Mera, M. D.*



DISCUSION
Aunque no es raro el tumor de Wilms bilateral, la proporción de anomalías congénitas en los casos unilaterales, según el autor de 1976, es poca la información al respecto cuando el tumor afecta ambos riñones.

En las series de Hord² de 10 casos de pacientes con riñones simultáneos, 7 presentaban diversas alteraciones de las vías urinarias y uno anuria bilateral en los momentos que desarrollaron tumor secundario congénito. En un caso de Hord² de 10 casos de pacientes con riñones simultáneos, 7 presentaban diversas alteraciones de las vías urinarias y uno anuria bilateral en los momentos que desarrollaron tumor secundario congénito.

Esta paciente representa un caso muy raro de tumor bilateral simultáneo en el momento del diagnóstico con hemiplegia congénita congénita y además asociación

REFERENCIAS

modo de manera esporádica con el tumor de Wilms. En la búsqueda de literatura para documentar este caso solo se encontró una observación de tumor bilateral con hemiplegia congénita, de Hord² en los detalles.

In this case we found a very rare bilateral Wilms' tumor in a newborn. The patient had congenital hemiplegia and a large abdominal mass. The diagnosis was confirmed by radiological studies. The combination of these two features is very rare. In the literature we found only one case of bilateral Wilms' tumor with congenital hemiplegia, reported by Hord². This case represents a very rare form of bilateral Wilms' tumor with congenital hemiplegia.

HISTORIA CLINICA

Recién nacida de 38 horas cuyo principal síntoma ha sido el vómito, inicialmente de color verdoso y luego de aspecto fecaloide. No ha presentado deposición de meconio. Al examen clínico lo más llamativo es la distensión abdominal con peristaltismo normal.

HAGA SU DIAGNOSTICO

1. Megacolon congénito (enfermedad de Hirschprung).
2. Ileo meconial.
3. Tapón meconial.

* Profesor Asociado, Sección de Radiología, Departamento de Medicina Interna, División de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia.

DESCRIPCION RADIOLOGICA

Se observa distensión de asas intestinales sin poder diferenciar si corresponden a intestino delgado o a colon; hay niveles hidroaéreos en escalera y en el estómago también existe otro nivel. La parte visible del tórax es normal y no se ven masas ni calcificaciones. No hay gas en el recto.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

1. El megacolon congénito es una enfermedad que se caracteriza por la ausencia o deficiencia de los plejos mientéricos y submucosos de Meissner y Auerbach. Como su nombre lo indica el niño nace con esta anomalía que dificulta el funcionamiento normal del colon. En el recién nacido, tanto desde el punto de vista clínico como radiológico, se confunde con una obstrucción intestinal; hay retardo en la eliminación de meconio, vómito de aspecto bilioso y distensión abdominal. Ante este cuadro es mandatorio el examen radiológico del colon por enema que va a ser de mucha utilidad en el diagnóstico de esta enfermedad.

En los niños mayores se puede hacer la diferenciación en las radiografías simples de intestino delgado y del colon; este último se ve distendido y lleno de materia fecal. La zona estrecha o aganglionar se puede observar en las radiografías laterales, especialmente cuando está localizada en el recto y el sigmoide. Mediante el enema baritado, que debe hacerse sin preparación del paciente, se visualiza con mejor detalle la zona estrecha que corresponde a la parte agangliónica, la cual generalmente es única en 75% de los casos, según Sauvagein et al.¹ y más comúnmente localizada en el recto sigmoide. Cuando el bario llega a la parte distendida que es la normal, el estudio se debe suspender por el peligro de impactación fecal con el uso del bario o para no sobrehidratar al paciente por el agua mezclada con bario.

Cuando la aganglioneosis es total (12% según los mismos autores franceses), la parte distendida corresponde al intestino delgado y la confusión es mayor con la obstrucción intestinal si hay compromiso por la aganglioneosis del ileon terminal². Los niveles hidroaéreos son múltiples y en escalera y no se ve gas en el recto. El enema baritado muestra un colon poco distendido, delgado, sin zona de transición y con desaparición de sus flexuras normales o muy poca definición de las mismas, y con acortamientos³. La radiografía de mayor utilidad es la de vaciado la cual no solo debe ser de vaciamiento inmediato sino de 4, 6, 24 y hasta 48 horas en algunos casos, cuando el diagnóstico no está definido. Clásicamente el vaciado no es completo y el bario se mezcla con las heces fecales⁴. En estos casos de aganglioneosis total el colon se asemeja a un signo de interrogación enmarcado por las asas delgadas distendidas; el megacolon total se ha descrito más frecuentemente en niñas^{2, 5}. Sane y Girdany² encontraron que la radiografía

de colon por enema puede ser normal en casos de aganglioneosis total del mismo (Figura 2).

2. El ileo meconial se caracteriza por la presencia de un meconio viscoso, negruzco, espeso, a nivel de ileon terminal; por encima hay dilatación y distensión del in-

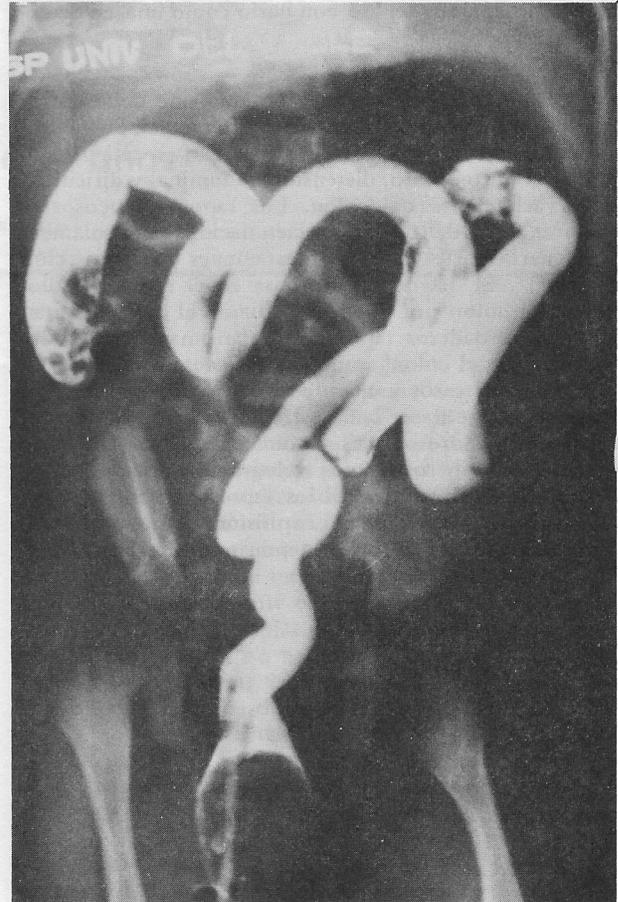


Figura 2. El colon en su totalidad está estenosado y su aspecto es muy similar a un microcolon. Hay meconio en escasa cantidad especialmente en el ciego. Se logró visualizar algunos centímetros de ileon terminal que es estrecho. Nótese la gran dilatación de las asas intestinales delgadas. Hay balón rectal de la sonda de Foley el cual debe evitarse en estos casos.

testino delgado. El cuadro clínico corresponde a una obstrucción intestinal. En algunos casos el estudio con radiografías simples va a ser de utilidad; además de la distensión de las asas intestinales delgadas se encuentran algunos niveles hidroaéreos, aunque puede no haberlos; en la fosa ilíaca derecha se observa el aspecto en "burbujas de jabón" correspondiente al meconio mezclado con gas dentro de una asa, este es el signo de Neuhauser

del ileo meconial. El estudio del colon por enema muestra un microcolon, o sea un colon poco distendido pues no hay uso ni estímulo por el meconio, pero completamente normal en lo demás. A diferencia del megacolon sus flexuosidades son normales y el vaciamiento en forma inmediata es muy satisfactorio. En algunas ocasiones el bario puede franquear el ileon terminal y el meconio impactado aparece teñido con bario como imagen de defecto.

3. El tapón meconial es otra entidad que debe entrar obligatoriamente en el diagnóstico diferencial. Su cuadro clínico puede ser muy similar al descrito en esta paciente; hay vómito bilioso, distensión abdominal y dificultad en el vaciamiento del colon. Los tapones mucosos se hallan en 10% de todos los recién nacidos pero solamente la cuarta parte tiene manifestaciones de obstrucción intestinal³. El diagnóstico se basa en el examen radiológico del colon por enema, mediante el cual se logran ver estos verdaderos tapones que dan imágenes de falta de relleno en el colon⁶ y que son la causa de la obstrucción. En estos casos y cuando se sospecha la entidad, el examen se debe hacer con gastrografina, o en su defecto con medios hidrosolubles de tal forma que mediante estos medios hiperosmolares se logra un exudado dentro del colon y de esta forma los tapones de meconio se reblandecen favoreciendo su expulsión. En algunos casos el megacolon congénito y el tapón meconial se encuentran asociados².

DIAGNOSTICO FINAL: MEGACOLON CONGENITO TOTAL

La paciente fue operada y se realizaron estudios histopatológicos de todas las porciones del colon como también de 12 cm estenosados del ileon terminal, diagnosticándose ausencia de los plejos mientéricos del colon e ileon terminal.

REFERENCIAS

1. Sauvegrain, J., Mareschal, J. L. y Batard, M. J.: La maladie de Hirschprung. Problemes actuels; diagnostic radiologique des megacolon totaux. *J. Radiol Electrol Med* 52: 559-568, 1971.
2. Sane, S. M. y Girdany, B. R.: Total aganglionosis coli. Clinical and roentgenographic manifestations. *Radiology* 107: 397-404, 1973.
3. Caffey, J.: *Diagnóstico radiológico en Pediatría*. Salvat editores, 2a. edición. Barcelona, pp 643-647 y 682-690, 1977.
4. Hope, W. J., Borns, P. F. y Berg, P. K.: Roentgenologic manifestations of Hirschprung's disease in infancy. *Am J Roentgenol* 95: 217-229, 1965.
5. Ehrenpreis, T.: Hirschprung's disease. Progress report. *Am J Dig Dis* 16: 1032-1051, 1971.
6. Pochaczersky, R. y Leonidas, J.: The meconium plug syndrome. Roentgen evaluation and differentiation from Hirschprung's disease and other pathologic states. *Am J Roentgenol* 120: 342-351, 1974.