

22º CONGRESO URUGUAYO DE CIRUGIA

MESA REDONDA

Tumores malignos abdominales en el niño *

COORDINADOR:

Dr. RODOLFO SACCONE

Tipos y frecuencia de los tumores abdominales malignos en la infancia.

Dres. Manlio Chizzola y Ruben Añón.

El valor de la radioterapia en el tratamiento del tumor de Wilms.

Dres. Félix Leborgne y J. H. Leborgne.

Quimioterapia de los tumores malignos abdominales en la infancia.

Dres. W. Giguens, A. Pérez Scremini y J. Lorenzo.

Clínica y tratamiento de los tumores retroperitoneales del niño.

Dr. Walter Taibo Canale.

Discusión.

* Realizada el 1º de diciembre de 1972 en el Parque Hotel de Montevideo.

Tipos y frecuencia de los tumores abdominales malignos en la infancia

Dres. MANLIO CHIZZOLA * y RUBEN AÑÓN **

Hemos hecho el análisis de los tumores abdominales malignos ingresados en un lapso de 10 años, comprendidos entre 1961 y 1970, en los Servicios Quirúrgicos de Niños del Ministerio de Salud Pública (Cuadro 1).

Los dividiremos en tumores malignos: intraperitoneales, subperitoneales y retroperitoneales. Consideraremos solo aquellos casos de los cuales tenemos observaciones. De los subperitoneales solo presentaremos observaciones de tumores malignos de ovario (Cuadro 2).

INTRAPERITONEALES

Tenemos 16 observaciones de tumores intraperitoneales que corresponden a: 3 de hígado, 1 de páncreas y 12 casos de tumores linfoides de intestino y/o mesenterio. No tenemos observaciones de tumores de otros órganos, como ser, de bazo, descritos en general como muy raros los tumores primitivos, de línea sarcomatosa, tampoco de carcinomas de estómago, sumamente raros en la infancia.

Hígado.— Los tumores malignos primitivos son en general hepatoblastomas. Todos los autores concuerdan en la gran malignidad y el pésimo pronóstico de este tipo de tumores. A pesar de las posibilidades actuales de la cirugía hepática reglada, su malignidad y difusión dejan poca chance a la hepatectomía.

Tres casos de hepatomas: varones de 5 años, 3 años y 4 ½ años. Operados. Inextirpables. Diagnóstico histológico por biopsia. *Tres decesos.*

No tenemos observaciones de tumores del tipo de los hemangio-endoteliomas, que si bien considerados como histológicamente benignos, son rápidamente mortales por su sola evolución; insuficiencia cardíaca, metástasis angiomatosas periféricas, etc., aunque algunos han podido ser estabilizados por la radioterapia. Tampoco de tumores conjuntivos complejos del tipo hamartomas, susceptibles de regresión.

Páncreas.— Son muy poco frecuentes, tanto los carcinomas funcionantes —nesidioblastomas o insulinomas malignos— que rara vez alcanzan gran volumen y se revelan por los síntomas funcionales, como los adenocarcinomas desarrollados en los acinos.

Tenemos 1 observación de tumor pancreático. Niña de 6 años. Ictericia de tipo obstructivo a la clínica y al laboratorio. Laparatomía:

enorme tumor de cabeza y cuerpo de páncreas, inextirpable. Biopsia: se trata de un adenocarcinoma glanduliforme. *Deceso.*

Tumores linfoides.— Se presentan de dos maneras. Un primer grupo se trata de localizaciones abdominales en el curso de hemopatías sistémicas: Hodgkin, reticulosarcomas, leucosis. No entraremos en su consideración. Un segundo grupo, se trata de tumores linfoides aislados, a punto de partida abdominal. Son en general linfosarcomas a nivel de intestino o mesenterio, predominando en el íleon terminal, desarrollados sobre las placas de Peyer, con invasión secundaria y precoz de los ganglios mesentéricos, o bien a desarrollo primitivo en los propios ganglios del meso.

Tenemos 1 observación de tumor abdominal aislado en un Hodgkin, localizado a nivel del ángulo ileocecal. Varón, 8 años. Ileocelectomía derecha con resección amplia del meso. *Deceso.*

Los síntomas, en la mayoría de los casos, son revelados por tumor. A veces por invaginación, o por oclusión, se agregan síntomas digestivos, anorexia, dolores abdominales, disminución de peso, anemia.

Tenemos 12 casos —todos ellos operados— con 9 resecciones y 3 inoperables o, mejor dicho, inextirpables por gruesas masas ganglionares mesentéricas. En total, 10 muertes y 2 sobrevividas (Cuadro 3).

De éstas, una se trataba de un linfosarcoma de ciego, varón, de 6 años. Ileocelectomía derecha. Tiene un follow-up de + 5 años.

El segundo caso, se trataba de un linfosarcoma de íleon, niña de 4 años. Resección. Second-look al año, por episodio de oclusión, tiene actualmente un follow-up de + 9 años.

El pronóstico de este tipo de tumores es malo, pues se ha hecho notar que aparte de la posibilidad de resección, el medulograma muestra con frecuencia una difusión precoz del proceso.

SUBPERITONEALES

Estos comprenden por un lado los tumores de ovario, y por otro los tumores malignos originados en elementos del sinus urogenital (uretro-vésico-prostáticos en el varón, y vesicales o útero-vaginales en la niña). Se trata de tumores mesodérmicos indeferenciados, rabdomiosarcomas o leiomiomas, muy malignos, con difusión local rápida, que a veces se ven comenzar a nivel del trigono vesical, formando tumores nodulares invasores, arracimados (sarcoma botrioides) de las niñas, de los cuales no tenemos observaciones.

* Docente Adscripto de Cirugía y Cirujano de niños del M. S. P.

** Adjunto de Clínica Quirúrgica Infantil.

CUADRO 1

	Número	Porcentaje
Total de ingresos a Cirugía de Niños	23.476	
Tumores abdominales malignos	75	3.2 %
Ingresos por año	7,5 casos	
Cada 48 días	Un ingreso por tumor maligno abdominal.	

CUADRO 2

		Número	Porcentaje
Intraperitoneales	Hígado 3	16	21.33 %
	Páncreas 2		
	Linfoides 12		
Subperitoneales		7	9.34 %
Retroperitoneales	Wilms	36	48 %
	Neuroblastoma	14	18.67 %
	Hipernefoma	1	1.33 %
	Corticosuprarrenal	1	1.33 %
		75 casos	100 %

CUADRO 3

Tumores malignos intraperitoneales

16 casos	21.33 % del total de 75.	
Varones	10	
Niñas	6	
Edades	3 a 13 años (Promedio 4 años 10 meses).	
Sobrevidas	2 casos	12.50 % entre 16

Los tumores malignos de ovario, que pueden ser funcionantes o no, comprenden: los *teratomas malignos*, tridérmicos, (dientes, hueso, a la radiografía); los *disgerminomas*, desarrollados a expensas de las células gonadales indiferenciadas; los *tumores de células de la granulosa*, los *tecomas malignos* y los *corioepiteliomas*, estos tres tipos, pudiendo ser funcionantes, manifestándose por pseudo pubertad precoz (hiperestrogénicos) los *arrenoblastomas* de ovario, androgénicos, virilizantes.

En conjunto, clínicamente, se manifiestan por tumor abdominopelviano, cuadros de viente, accidentes de torsión, cuadros pseudo apendiculares, tenesmo vesical, polaquiuria, etc.

En 7 observaciones de tumores de ovario, tenemos (Cuadro 4): 1 observación de arrenoblastoma maligno —niña de 13 años— tumor funcionante, síntomas de virilización. Operada. Enorme tumor de ovario izquierdo, ascitis, metástasis peritoneales. Histología: arrenoblastoma maligno. Mala evolución. *Deceso*.

Una observación de carcinoma de células de la granulosa. Niña de 7 años, con metástasis múltiples, ganglionares y esqueléticas. Se hizo diagnóstico por biopsia de ganglio inguinal. *Deceso*.

Una observación de teratoma maligno de ovario. Niña de 11 años. Diagnóstico por tumor. Tacto rectal. Operada: tumor de ova-

CUADRO 4

Ovario

	Número	Edad	Diagnóstico	Muertes	Sobrevidas
Arrenoblastoma ..	1	13 años	Tumor virilización.	1	—
Tumor de células de la granulosa	1	7 años	Metástasis múltiples. Biopsia ganglio inguinal. Sin síntomas funcionales.	1	—
Teratoma	1	11 años	Tumor tacto-rectal.	1	—
Disgerminomas ..	4	(2, 6, 7, 9 años)	Tumor abdominal. Tacto-rectal. Laparotomía.	1	3
					Follow-up
					+ 2
					+ 2 años
					+ 3
	7			4	
	(9.34 % del total)			(58 %) 3	

rio derecho, extirpación. Mala evolución. *Deceso.*

Los otros casos se tratan de 4 disgerminomas. Uno, operado en Durazno (6 años) enviada para irradiarse. *Deceso.*

Uno, operado en Mercedes (10 años), enviada para irradiarse. Sobrevida .Follow-up + 5 años.

Un disgerminoma de ovario izquierdo con elementos sarcomatosos, extirpación e irradiación. Operada en 1969. Sobrevida, actualmente con estado satisfactorio.

Un disgerminoma de ovario izquierdo (9 años). Extirpación e irradiación. Buena evolución. Follow-up + 2 años.

RETROPERITONEALES

Comprenden: Tumores córtico-suprarrenales; de médula suprarrenal; Simpatoblastomas; Nefroblastomas, y de riñón, muy raramente hipernefomas, del cual tenemos una observación; Teratomas retroperitoneales, que aunque considerados la mayoría como histológicamente benignos, su capacidad de recidiva y su posibilidad de transformación maligna debe hacer dudar de su aparente benignidad.

Córtico-suprarrenales.— Los carcinomas son frecuentemente funcionantes, manifestándose fundamentalmente por los síndromes: adrogenital (androgénico) con macrogenitosomía precoz en el varón y virilización en la niña; o adrenometabólico (Cushing), no siempre puro; y los tumores estrogénicos, muy raros en el niño, con tendencia a la feminización en el varón y con elementos intrincados de androgenismo en la niña.

Precisamente, nuestra única observación de tumor córtico-suprarrenal, se trataba de un carcinoma cortical funcionante —en una niña de 6 años— con síntomas correspondientes a

una pubertad precoz, acentuado desarrollo mamario, y con elementos intrincados de virilización, hirsutismo, etc.

Operación: extirpación más radioterapia. Sobrevida: Follow-up + 2 años. Los elementos claves del diagnóstico son, en lo radiológico, el uso del retroneumoperitoneo por los métodos de Carelli o de Ruiz Rivas; la arteriografía y los métodos de valoración hormonal; 17. Cetosteroides, fijación de la dehidroandrosterona en los arrenoblastomas, etc.

Médula suprarrenal.— Pueden adoptar diferentes tipos según el sentido de diferenciación de la simpatogonia primitiva; hacia la línea de células cromafines —Feocromocitoma— raros, no tenemos observaciones; o hacia los simpato o neuroblastomas, desarrollados en la médula suprarrenal y con los mismos caracteres de los desarrollados en las cadenas simpáticas.

Neuroblastomas.— Solo consideraremos las localizaciones abdominales de los neuroblastomas manifestadas por tumor. En efecto, el problema planteado por estos neuroblastomas abdominales es ante todo de discriminar si se trata de un tumor localizado o generalizado. Generalizado a veces a la totalidad de las cadenas simpáticas lumbo-sacras, o con metástasis hepáticas o esqueléticas precoces, o bien asociados a una localización vertebral con penetración en los agujeros de conjunción y crecimiento en el conducto raquídeo con tumor en reloj de arena. Con frecuencia, tumores abdominales aparentemente localizados, el medulograma por punción esternal demuestra la difusión esquelética.

Es a este respecto, que la arteriografía, la ileocavografía y la linfografía aportan actualmente inapreciables enseñanzas. Lo mismo se debe subrayar el interés del medulograma por punción esternal y el gran interés diagnóstico y pronóstico de la dosificación de los derivados de las catecolaminas en la orina, ácidos vaní-

CUADRO 5

		Número	Porcentaje
Neuroblastomas	11 de cadera 3 de médula	14	18.67 % del total
Edades	de 3 días a 9 años (Promedio 2 años 5 meses)		
Sexo	Varones 10 Niñas 4		
Lado	Izquierdo 10 Derecho 4		
Sobrevidas	—	1	7.14 % (en los 14 casos)
Muertes	—	13	92.86 %

CUADRO 6

Neuroblastomas

Diagnóstico

Tumor. Síntomas generales. Adelgazamiento. Astenia. Anorexia. Anemia.
Fracturas patológicas.
Radiografía simple — Calcificaciones finas.
Radiografía columna — Alteraciones vertebrales.
Radiografías esqueleto — Metástasis.
frente — Descenso de riñón.

Urografía

perfil — Desplazamiento de riñón.

Arteriografía.

Linfografía.

Iliocavografía

Pronóstico

Generalizado. Localización.

Médulogramas.

Biológico. Ácidos vanílico-mandélico y homo-vanílico.

lico-mandélico y homo-vanílico. Habitualmente, los neuroblastomas son secretantes y la dosificación de estos compuestos derivados, además de test diagnóstico, aparece como un medio de seguir la evolución de la actividad tumoral señalando una recidiva local o metastásica.

De 14 casos hay 11 de cadena y 3 de médula (Cuadro 5). Todos fueron operados, en la mayoría solo biopsias, por inextirpables, sobre todo los del lado derecho por las íntimas relaciones vasculares.

Una sola curación, que corresponde a una niña de 1 mes —lado izquierdo— síndrome oclusivo más tumor. Exploración: presentaba metástasis hepáticas y ganglionares. Se realizó una extirpación parcial, luego irradiación y citostáticos. Curación. Follow-up + 2 años.

En efecto, el neuroblastoma es señalado como el tumor de evolución más caprichosa y sorprendente. Tumores inextirpables han sido

encontrados con sobrevidas después de 4 a 5 años. Resecciones incompletas más irradiación han dado sobrevida de más de 10 años.

Riñón.—Tenemos 1 caso de *Hipernefroma* —varón, 11 años—. Tumor y hematuria. Urografía, exclusión. Operado, nefrectomía derecha; la histología informa: carcinoma papilífero a células espumosas claras, tumor llamado hipernefroide. Sobrevida. Follow-up + 6 años.

Nefroblastomas.—Treinta y seis casos, 48 % del total (Cuadro 7). Operados todos. Muertes, 26 (72.22 %). Sobrevidas, 10 (27.78 %). Follow-up: + 5 años, 7 casos; + 2 años, 2 casos; + 9 años, 1 caso.

Respecto al tumor de Wilms, el interés depende no solo de su mayor frecuencia, sino de los resultados obtenidos en los últimos años, que abre mayores esperanzas. Del punto de

vista clínico, se debe remarcar la rareza de síntomas urinarios y la frecuencia del tumor revelador, que a veces se tiene tendencia a calificar de hepato o esplenomegalia (Cuadro 8).

Se debe insistir en que todo tumor abdominal del niño debería conducir de entrada a una urografía de excreción, suficiente en la mayoría de los casos para el diagnóstico. Autores de renombre consideran del punto de vista diagnóstico como condenable los métodos de cistoscopia, pielografía retrógrada, retro-

neumoperitoneo, colon por enema, y más aún, biopsia renal. En cambio, remarcan el interés de la arteriografía, la cavografía y la linfografía. También la scintigrafía.

De las muertes, se observa que alrededor de la mitad se producen en los 6 meses siguientes a la operación, y del resto, la mayoría, en el segundo semestre.

Lo que significa que un niño operado de nefroblastoma, sobreviviendo más allá del año, tiene un 95 % aproximadamente de probabilidades de sobrevida definitiva.

CUADRO 7

	Número	Porcentaje
Nefroblastomas (Wilms)	36	48 %
Edades	3 meses a 11 años (promedio 2 años 10 meses)	
Lado	Derecho 14 Izquierdo 18 + 1 Bilaterales 2 + 1	
Sobrevidas	10	27.78 %
Muertes	26	72.22 %

Follow-up
5 años - 7 casos
2 años - 2 casos
9 años - 1 caso

CUADRO 8

Nefroblastomas (Wilms)

Diagnóstico

Tumor. Hematuria. (Peso del tumor	320 gramos 2 kg. 500, en niño de 10 kilos).
Urografía	30 % — Exclusión 70 % — Imágenes anormales deformaciones - estiramiento - dislocaciones - desplazamientos.
Scintigrafía.	
Arteriografía - nefrografía amputada o ausente - hipervascularización	aspecto de esponja.
Cavografía - compresión - rechazo de vena cava - mamelon intravascular	obliteración - suplencias (plexos raquídeos - azygos).
Linfografía	ganglio grande y lacunar - amputación y rechazo de cadena.
Laboratorio	Leucocitosis neutrófila en 80 % Velocidad de eritrosedimentación.

Pronóstico

Tiempo perdido en consultar.
Tiempo perdido en iniciar la terapéutica.
Invasiones - vasculares - canaliculares - generales.

Inconveniencias

Gastroduodeno.
Colon por enema.
Cistoscopia.
Pielografía retrógrada.
Biopsias.

CUADRO 9

Tumores Malignos Abdominales

75 observaciones

Curaciones	18	24	%
Muertes	57	76	%
Tumores de Wilms		48	%
Tumores intraperitoneales		21.33	%
Neuroblastomas		18.67	%
Tumores subperitoneales		9.34	%
Hipernefromas		1.33	%
Tumores corticosuprarrenal		1.33	%

Resumimos en el Cuadro 9 las cifras porcentuales sobre 75 observaciones de tumores abdominales malignos, destacando el elevado porcentaje de mortalidad —76 %— considerado globalmente, que indica por sí solo los esfuerzos que serán necesarios en la mejoría de los métodos.

RESUMEN

Se analizan los tumores abdominales malignos en la infancia —75 casos— ingresados en los Servicios del Ministerio de Salud Pública en un lapso de 10 años, 1961-1970.

Se consideran los tipos: intra, sub y retroperitoneales, y frecuencias respectivas.

En particular, se analiza las variedades y frecuencia dentro de esos tipos, con clasificación de variedades, presentación de frecuencias y consideraciones sobre métodos de diagnóstico, clínicos, de laboratorio y radiológicos.

Se señala la evolución según las variedades y tratamientos instituidos.

RÉSUMÉ

Analyse des tumeurs abdominales malignes infantiles —75 cas— enregistrés par les Services du Ministère de la Santé Publique au cours d'une période de 10 ans, 1961-1970.

Considération des types intra, sub et rétroperitoneaux ainsi que de la fréquence avec laquelle ils apparaissent.

En particulier, analyse des variétés et de la fréquence de ces types, avec classification des variétés, présentation des fréquences et considérations sur les méthodes diagnostiques, cliniques, de laboratoire et radiologiques.

On indique l'évolution selon les variétés et les traitements adoptés.

SUMMARY

Seventy-five cases of malignant abdominal tumors in children, treated in the Services of the Ministry of Public Health over a ten-year period —1961-70— are analyzed.

The different types (intra-, sub-, and retroperitoneal) are considered and their respective frequency is noted.

Special consideration is given to variety and frequency within these types: varieties are classified, frequency is registered and clinical, laboratory and radiological methods for establishing diagnosis are discussed.

The paper includes data on the evolution of each variety and on the treatment applied.

BIBLIOGRAFIA

1. FEVRE, M. et HUGUENIN, R. Malformations tumorales et tumeurs de l'enfant. *Masson Ed.* Paris, 1954.
2. GROSS, R. Surgery of Infancy and Childhood. *W. B. Saunders*, Philadelphia, 1953.
3. CUBERN SALISACHS, L. y MARQUES-GUBERN, A. Tumores abdominales de la infancia. *Monografías Sociedad Catalana de Pediatria*. Ed. Lye. Barcelona, 1962.
4. INGELRANS, P., DEBEUGNY, P., REMY, J. et MAILLARD, J. P. Lille). Explorations vasculaires dans les tumeurs rétroperitoneales de l'enfant. *Annales de Chirurgie Infantile* T. 9, N° 2, p. 93. Avril, 1968.
5. KIESEWETTER, W. B. and MASON, E. S. Malignant tumors in childhood. *J.A.M.A.* 172: 1117, 1960.
6. KLAPPROTH, H. J. A Wilms'tumor-A report of 45 cases. *J. Urol.* 81: 633, 1959.
7. KOOP, E. C. Abdominal tumours in infant and children. *Arch. Dis. in Child.* 35: 179, 1960.
8. PEARSON, D., DUNCAN, W. B., and POINTON, R. C. Wilms'tumours-Review of 96 consecutive cases. *Brit. J. Radiol.* 37: 154, 1964.
9. PELLERIN, D., DEBRUN, J., et LEFEBRE, J. Apport de l'aortographie et de la linphographie au diagnostic et aux indications thérapeutiques des tumeurs abdominales de l'enfant. *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*. T. 91, N° 26-27, p. 861, 1965.
10. PELLERIN, D., KLISZOWSKI, J. et SCHWEIGSGUTH, O. Tumeurs malignes abdominales et pelviennes de l'enfant. *Mémoires de l'Académie de Chirurgie*. T. 91, N° 26, p. 851, 1965.
11. SWENSON, O. Cirugía Pediátrica. *Ed. Interamericana*. México, 1960.