

TUMORILE RENALE LA COPII

dr. E. Balogh, dr. P. Kótay, dr. F. Gross

Tumorile renale cele mai frecvente ale vârstei copilăriei sînt tumorile mixte embrionare, care sînt cunoscute în literatură sub denumirea de tumorile lui *Wilms*. Tumorile hipernefroide sînt cu mult mai rare la această vîrstă. În 1872, *Eberth* atrage pentru prima oară atenția asupra caracteristicilor histologice ale tumorilor mixte. În 1899, *Wilms* demonstrează că tumorile renale ale vârstei copilăriei se formează din celulele nediferențiate din prima parte a dezvoltării embrionare, și cu toate că aspectul histologic este diferit, tabloul clinic este totdeauna identic. Încă în același an *Busse* și *Muus* afirmă că aceste tumori se formează din țesutul embrionar al ultimei perioade de dezvoltare, din insule ale țesutului metanefrogen, și aduc ca justificare a acestei afirmații aspectul lor histologic asemănător. În 1931, *Nicholson* găsește în țesutul tumoral glomeruli, fapt care dovedește originea metanefrogenă a acestor tumori.

Tumorile embrionare apar în marea majoritate a cazurilor în prima copilărie. Statisticile recente (*Schweisguth*, 1959) demonstrează că acestea sînt mai frecvente chiar decît tumorile sistemului osos. După *Oehme* (1965) numai tumorile sistemului nervos central prezintă o incidență mai mare, dintre toate tumorile maligne ale vârstei copilăriei. Incidența tumorilor renale la copii este de 15—20 %, față de numai 1 % la adulți. Mortalitatea infantilă datorită tumorilor renale maligne ocupă locul al doilea după mortalitatea datorită leucemiei. Nu există o predispoziție pe sexe. Tumorile *Wilms* sînt diagnosticate pînă la vîrsta de 3 ani, mai frecvent între vîrsta de 2—3 ani. După această etate sînt observate mai rar, fapt explicabil prin originea embrionară a tumorii, bolnavii ajungînd foarte rar la vîrsta adultă. Procesul este în general unilateral, dar în ultimii ani au fost comunicate mai multe cazuri de proces bilateral

(Gantz, Cosendey, Goldberg, Diaz). Putem afirma fără exagerare că o tumoră abdominală la sugar sau copil este în primul rând o tumoră Wilms.

Tumorile Wilms reprezintă încă și în zilele noastre capitolul cel mai sumbru din urologia vârstei copilăriei. Tabloul clinic la debut este aproape asimptomatic. Cînd tumoră devine palpabilă prognosticul este grav. Triada simptomatică caracteristică tumorilor renale la adulți: hematuria, tumoră palpabilă și durerea, în general, nu se remarcă la copii, primul simptom care apare este tumoră, observîndu-se creșterea rapidă și asimetrică a circumferinței abdominale. Într-un stadiu avansat, un simptom mai frecvent este venectazia colateralelor peretelui abdominal. Deși se dezvoltă rapid, tumoră rămîne relativ multă vreme delimitată și invadează doar mai tîrziu cavitățile renale. Astfel se explică că hematuria este mai rară decît în cazul tumorilor renale la adult. Dean a observat numai în 3 % din cazuri hematurie. Zapp consemnează în schimb hematurie în 15 % a cazurilor avansate. Durerea este rară, după Taddei apare numai la 1 % din cazuri, simptom care la copii nu poate fi interpretat cu certitudine.

Hipertensiunea este un simptom relativ frecvent. Tensiunea revine la normal în majoritatea cazurilor după intervenția chirurgicală și se menține mult timp astfel. După observațiile lui Feyrter cu apariția metastazelor reapare și hipertensiunea arterială. Starea generală se alterează rapid. În stadiu mai avansat se observă febra intermitentă, consecință a dezintegrării țesutului tumoral.

Afecțiunea se asociază frecvent cu anomalii congenitale. Au fost descrise hemihipertrofia corpului pe partea cu tumoră, respectiv pe partea opusă, aniridie, anomalii congenitale ale rinichiului (Zapp, Fontana). Miller culege 440 de cazuri similare din literatura de specialitate și ajunge la concluzia că tumoră Wilms poate fi considerată ca o afecțiune teratogenă.

Pentru urolog, în majoritatea cazurilor, diagnosticul nu reprezintă o problemă. Este mai dificil diagnosticul precoce, de care depinde de fapt soarta bolnavului. Este necesară colaborarea obstetricianului, a pediatrului și a medicului de circumscripție care controlează sistematic copiii. Ljunggren recomandă ca fiecare nou-născut să fie controlat de obstetrician și periodic de pediatru.

Pentru diagnostic sînt suficiente palparea tumorii, radiografia simplă a aparatului urinar, o urografie bună (fără compresie), cea mai bună fiind urografia prin perfuzie, avînd valoare aproape egală cu pielografia ascendentă. Menționăm, cu regret, că toate cazurile noastre provin din perioada dinaintea introducerii acestei metode, noi fiind astfel frustrați de aportul prețios pe care ni-l putea oferi. Nefroscintigrafia ne furnizează date prețioase, mai ales în caz de hipernefroză, cu privire la volumul și localizarea procesului. Din nefericire concomitent cu diagnosticul se evidențiază de obicei și prezența metastazelor. Metastazele tumorale apar precoce în limfonodulii regionali, iar prin diseminare hematogenă apar și metastazele îndepărtate în pulmon, ficat, mai rar în oase. Explorarea urologică este obligatorie și în cazuri dubioase și trebuie să anticipeze totdeauna lomboctomia exploratorie.

Uneori bolnavii se prezintă cu simptome abdominale acute. Datorită colicilor și vărsăturilor, copilul este internat în spital cu diagnosticul de apendicită acută (Kern).

La diagnosticul diferențial trebuie să ținem cont de alte cauze ale măririi volumului renal, ca: infarct al rinichiului, tromboză renală, chist renal, hidronefroză (ultima se dezvoltă progresiv).

Trebuie luate în considerare tumorile retroperitoneale (simpatoame, teratoame, chistul ovarian), precum și organele cavității abdominale (ficat, splină, chist mezenterial).

Tratamentul tumorii Wilms constă în nefroureterectomia cît mai precoce, urmată de radioterapie. Unii autori (Kolle), pretind efectuarea intervenției în

decurs de 24 de ore după stabilirea diagnosticului și administrarea radioterapiei începînd din ziua intervenției. Se atrage atenția asupra palpării cît mai puțin traumatizante a bolnavului pentru prevenirea metastazelor care pot fi favorizate de această manevră.

Perfecționarea metodelor de anestezie și reanimare reduc riscul operator și oferă posibilitatea unei extirpări mai largi atît a tumorii cît și a metastazelor, lărgindu-se astfel sfera intervenției chirurgicale.

Majoritatea autorilor recomandă nefrectomia transabdominală. Se ligaturează pediculul vascular și se îndepărtează țesutul perirenal și ureterul.

Radioterapia postoperatorie trebuie începută cel tîrziu la 5 zile după intervenția chirurgicală. Trebuie administrate cel puțin 3000 R pe cîte un cîmp, ceea ce necesită un tratament de 3—4 săptămîni (Zapp). Rusche demonstrează cu statistici mari efectul bun al iradițiilor postoperatorii. Astfel, s-a reușit să se obțină o supraviețuire de peste 5 ani în 58% din cazuri. Nefrectomia asociată cu iradiere pre- și postoperatorie dă o supraviețuire de 25 %, pe cînd cu iradierea preoperatorie asociată cu nefrectomie se obține un rezultat de numai 15 %. Dacă bolnavilor nu li s-a administrat radioterapie preoperatorie, nici unul nu a supraviețuit 5 ani după intervenție. Radioterapia este urmată uneori de anumite complicații, cum ar fi: scolioza, leziunea gonadelor la sexul feminin și nefrita de iradiatie. Tratamentul scoliozei trebuie început precoce. Nefrita de iradiatie apare la cîteva săptămîni după terminarea radioterapiei pe organul intact, iar datorită insuficienței renale cronice și a hipertensiunii consecutive se soldează cu exitus. Această nefropatie subacută este o afecțiune specifică și este asemănătoare cu „rinichiul endocrin” descris de Selye.

Numărul autorilor care preconizează radioterapia preoperatorie este redus. Deși volumul tumorii scade în urma iradierii și se reduce pericolul diseminării celulelor tumorale în limfoganglionii regionali, datorită aderențelor este îngreunată decolarea tumorii, dar înainte de toate se pierde timp prețios.

Unii autori relatează despre rezultate bune obținute în urma tratamentului cu citostatice. Se preconizează Endoxanul, pentru sugari în doze zilnice de 50 mg, la copiii mici 100 mg, iar la copiii de vîrstă școlară 150—200 mg. În cursul tratamentului controlul periodic al leucocitelor este obligator. Se mai recomandă Actinomicina D asociată cu radioterapie, dar toxicitatea acestui medicament este însemnată.

Deși din punctul de vedere al vindecării părerile autorilor diferă, prognoza în general este considerată gravă.

După Royer, Habib și Mathieu prognoza tumorii Wilms depinde de: 1. *Vîrsta bolnavului* La bolnavi sub vîrsta de 2 ani fără metastaze probabilitatea vindecării este de 60—80 %. La copii peste vîrsta de 2 ani posibilitățile, de vindecare scad la 10—40 %. 2. *Hematuria* în general reprezintă o prognoză precară. 3. Trebuie considerat ca semn grav dacă în cursul intervenției se constată că tumoarea a depășit capsula sau a invadat vena renală. 4. *Prognoza tumorilor renale bilaterale* este foarte gravă. 5. În caz de metastaze postoperatorii acestea pot fi îndepărtate chirurgical sau iradiate. Reacționează bine la raze X și Actinomycină. 6. *Tabloul histologic* nu are importanță în ceea ce privește prognoza.

După Lattimer evoluția bolii este bună la copiii sub 2 ani dacă ajung din timp la operație, tumoarea este pe polul inferior al rinichiului, iar capsula tumorii este intactă. Prognoza este mai gravă dacă copilul este mai în vîrstă, tumoarea este situată pe polul superior și a depășit capsula. Dacă viteza de sedimentare depășește în prima oră 35 mm, prognoza este gravă.

Din punctul de vedere al prognozei Collins susține următoarea teorie: 1. Ritmul de creștere al tumorii este cu atît mai mare cu cît copilul este mai mic. 2. Din punctul de vedere al prognozei vechimea tumorii este hotărîtoare. Aceasta se calculează adăugînd la vîrsta copilului din clipa diagnosticării 9 luni (evoluția intrauterină). Dacă după intervenție în acest interval de timp —



Fig. nr. 1



Fig. nr. 2



Fig. nr. 3



Fig. nr. 4



Fig. nr. 5



Fig. nr. 6

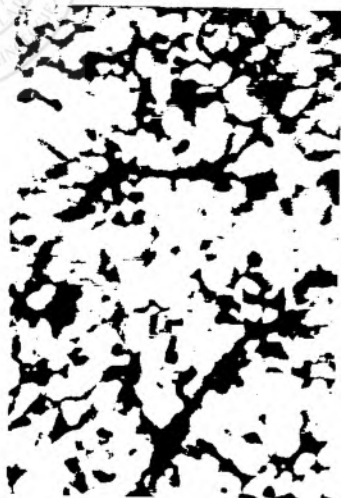


Fig. nr. 7

pe care îl denumește „interval periculos” — nu apar recidive sau metastaze, putem conta pe o vindecare sigură. Cercetările lui Pollock și Lattimer au dovedit valabilitatea acestei teorii.

Prognoza tumorii Wilms, foarte rară de altfel, la adulți este mult mai favorabilă. Și cazul nostru dovedește acest fapt, o femeie de 43 de ani operată cu 20 de ani în urmă a supraviețuit intervenției cu 10 ani.

Din anul 1947 pînă în prezent am tratat în clinica noastră 8 copii cu tumoare renală. Dintre cazurile noastre dorim să redăm următoarele:

Cazul nr. 1 V. E., fetiță de 4 ani (F. O. nr. 1659/1957). Cu 3 săptămîni înainte de internare prezintă hematurie, grețuri, vărsături și se instalează o stare febrilă de 38—39° C. La examinare, sub rebordul costal drept, pînă la nivelul ombilicului, se palpează o formațiune tumorală cu suprafața neregulată, balotabilă, insensibilă. Urina este hematurică, T. A. 110/70 mm Hg, VSH: 40/76 mm. Cromocistoscoopia: pe dreapta jeturi sanguinolente, fără secreție de indigo-carmină. Pe stg. jeturi clare, indigo la 5 min. intens colorat. **Urografia:** pe dr. umbra renală mărită, secreție slabă cu sistem cavitat deformat. Pe stg. relații normale. **Pielografia ascendentă:** umbra renală dr. de la coasta XII pînă la creasta iliacă. Sistemul cavitat deformat în întregime are forma bizară (fig. nr. 1). **Dg. tumoare renală dreaptă.** Se execută nefrectomie, care este urmată de radioterapie. **Dg. histopatologic:** tumoare Wilms.

Cazul nr. 2: S. P., băiat de 4 ani (F. O. nr. 3946/1959). Bolnavul este palid, dar starea generală e nemodificată. Abdomenul este proeminent și asimetric. Pe partea stg. a abdomenului se palpează o formațiune tumorală de mărimea unui cap de făt, cu suprafața neregulată, neduroasă, balotabilă (fig. nr. 2) **Radiografia toracică** prezintă în aria mijlocie a plămînilui stg. o umbră de mărimea unei nuci verzi, aproape rotundă, cu limite nete, omogenă, de intensitate subcostală (fig. nr. 3). **Urografia:** pe dreapta secreție bună și relații normale. În stînga se vede o umbră omogenă de la loja renală pînă la groapa iliacă. Aici secreția este foarte discretă, prezentînd o deformare accentuată a sistemului cavitat. **Dg. tumoare renală stg.** Se execută nefrectomia (fig. nr. 4, pielografia ascendentă a rinichiului îndepărtat) urmată de radioterapie. **Dg. histopatologic:** Tumoră Wilms (fig. nr. 5).

Cazul nr. 3: P. A., fetiță de 4 ani (F. O. nr. 79/1960). De 4 luni are dureri abdominale, de 2 luni inapetență și febră intermitentă, pînă la 38—39°C. Starea generală alterată. Sub rebordul costal stg. se palpează o tumoare de mărimea unui cap de copil, cu suprafața neregulată, care depășește linia mediană, o rezistență de mărimea unui pumn de bărbat se palpează și sub rebordul costal drept. **Cromocistoscoopia:** indigoul pe dreapta se elimină la 4 min. intens colorat, pe stg. la 8 min. slab colorat. **Rx. toracic** prezintă cîteva umbre rotunde în spațiul II intercostal stg., cu semne caracteristice de metastază hematogenă. **Dg. tumoare renală stg. cu metastaze pulmonare.** Din cauza stării generale pronunțat alterate ne abținem de la intervenție.

Cazul nr. 4: B. O., băiat de 3 ani (F. O. nr. 185/1961). Se observă de o lună că circumferința abdomenului crește. Pofta de mîncare și starea generală păstrată, urina negativă, afebril. Pe partea stg. a abdomenului se palpează o tumoare de mărimea unui cap de făt cu suprafața netedă, insensibilă, balotabilă, care are limita inferioară cu 3 laturi de deget sub ombilic și depășește cu 3 laturi de deget linia mediană. **Urografia:** pe dreapta arată relații normale, pe stg. aspectul caracteristic al unei tumori renale. **Dg. tumoare renală stg.** Nefrectomia a fost executată la Spitalul din Odorheiu. **Dg. histopatologic:** tumoare Wilms.

Cazul nr. 5: K. A., băiat de 10 ani (F. O. nr. 812/1964). De 5 săptămîni dureri renale stg. cu hematurie intermitentă. Polul inferior al rinichiului stg. palpabil. **Urografia** pe dr. prezintă relații normale, pe stg. secreție bună, calicele superior dilatate, calicele mijlociu deformat și dislocat cranial, calicele inferior amputat. **Nefroscintigrafia:** pe dr. relații normale, pe stg. jumătatea superioară a rinichiului prezintă forma normală cu fixație bună, de la acest nivel în jos fixația devine tot mai slabă și în treimea inferioară pe partea externă activitatea dispăre (fig. nr. 6). **Dg. tumoare renală stg.,** dar de tip hipernefroid, deoarece așezarea polară,

cuneiformă, cu păstrarea formei și fixației pe partea superioară pledează pentru această formă de tumoare. Executăm nefrectomia. Dg. histopatologic: hipernefrom (fig. nr. 7).

Sosit la redacție: 9 iunie 1972.

Bibliografie

1. BUSSE O.: *Virchow's Arch. path. Anat.* (1899), 157, 346;
2. COSENDEY E. B.: *Tumor de Wilms bilateral. Bol. Inst. Pueric, Rio de Janeiro*, 1962;
3. DEAN A. L.: *J.A.M.A.* (1932), 98, 10;
4. EBERTH C. J.: *Virchow's Arch. path. Anat.* (1872), 55, 518;
5. FEYRTER F.: *Virchow's Arch. path. Anat.* (1939), 304, 473;
6. FONTANA V. J., FERRARA A., PERCIACCANTER R.: *Am. J. Dis. Child.* (1965), 109, 459;
7. GANTZ A., NEIRA M., SCHULTZ H.: *Rev. Child. Pediatr.* (1960), 31, 350;
8. GOLDBERG L. D., DIAZ A.: *J. Urol. (Baltimore)*, (1960), 86, 211;
9. KERN H.: *Ann. Pediatr.* (1961), 197, 267;
10. KOLLE P.: *Dtsch. med. Wschr.* (1959), 84, 1256;
11. KÓTAY P., SZOMBATHELYI L., MONOKI I., KOZÁK G.: *Rev. Med.* (1957), 2, 63;
12. LATTIMER J. K., MELICOV M. M., USON A. C.: *Indian Pract.* (1960), 13, 839;
13. LJUNGGREN E.: *Acta chir. Scand.* (1930), 66, suppl. 16;
14. MILLER R. W., FRAUMENI J. F. jr., MANNIG M. D.: cit. 25;
15. MUUS M. R.: *Virchow's Arch. f. path. Anat.* (1899), 155, 401;
16. NICHOLSON G. W.: *J. Path. and Bacteriol.* (1931), 34, 711;
17. OEHME J.: *Zur Diagnose und Therapie von Malignomen aus kinderärztlicher Sicht. Beitr. zur pädiatr. Oncologie. Mittlg. Ges. Krebsbek. Nordheim-Westf.*, (1965), 3, 705;
18. POLLOCK W. F., HASTIGS N., SMYDER W. H. jr.: *Surgery* (1960), 48, 606;
19. ROYER P., HABIB R., MATHIEU H.: *Nephrologie im Kindesalter*, Georg Thieme Verlag, Stuttgart, 1967;
20. RUSCHE C.: *J. Urol.* (1951), 65, 950;
22. SCHWEISGUTH O.: *Ann. Pediatr.* (1959), 35, 439;
22. SCHWEISGUTH O.: *Rev. Path.* (1959), 9, 963;
23. SELYE J.: cit. 19;
24. WILMS M.: *Die Mischgeschwülste*, A. Georgi, Leipzig, 1899, 1—90;
25. ZAPP E.: *Urologie des Kindesalters*. Ferdinand Enke Verlag, Stuttgart, 1967.