



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD

CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA

HOSPITAL GENERAL "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"

**SOBREVIDA DE NIÑOS CON TUMOR RENAL MALIGNO EN EL CENTRO MEDICO
NACIONAL LA RAZA DURANTE EL PERIODO DE 2016-2020**

Número de registro institucional: R-2023-3502-099

TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO

DE ESPECIALISTA EN PEDIATRIA MEDICA

PRESENTA:

DRA. ITZEL BERENICE ROCHA VALENCIA

ASESORES DE TESIS:

DRA. SUSANA ELIZABETH ANAYA AGUIRRE

DRA. SANDRA ALICIA SÁNCHEZ FÉLIX

DR. MIGUEL ANGEL VILLASIS KEEVER



CIUDAD DE MEXICO

DICIEMBRE 2023



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DEDICATORIA

Dedicado a mis padres, amigos, pareja y maestros por ser mi fuente de inspiración y motivación que me han ayudado a poder superarme cada día más.

Gracias.



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS



Dictamen de Aprobado

Comité Local de Investigación en Salud 3503.
HOSPITAL GENERAL Dr. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA, CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA

Registro COFEPRIS LA CI 04 002 001
Registro CONADIC CONADICCA 09 OCT 027 2017101

FECHA Viernes, 17 de noviembre de 2023

Doctor (a) Susana Elizabeth Anaya Aguirre

PRESENTE

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título "SOBREVIDA DE NIÑOS CON TUMOR RENAL MALIGNO EN EL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA DURANTE EL PERIODO DE 2016-2020" que sometió a consideración para evaluación de este Comité, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A.P.R.O.B.A.D.O.**

Número de Registro Institucional

R-2023-3503-099

De acuerdo a la normativa vigente, deberá presentar en junio de cada año un informe de seguimiento técnico acerca del desarrollo del protocolo a su cargo. Este dictamen tiene vigencia de un año, por lo que en caso de ser necesario, requerirá solicitar la reaprobación del Comité de Ética en Investigación, al término de la vigencia del mismo.

ATENTAMENTE

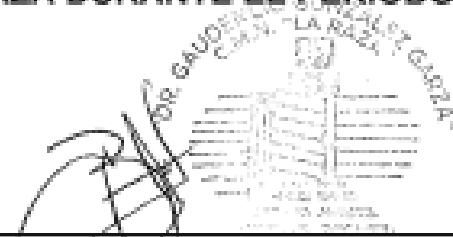
Doctor (a) Ricardo Avilés Hernández
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 3502

Imprimir

IMSS

SEGURIDAD Y SALUD SOCIAL

**SOBREVIDA DE NIÑOS CON TUMOR RENAL MALIGNO EN EL CENTRO
MEDICO NACIONAL LA RAZA DURANTE EL PERIODO DE 2016-2020**



Dra. María Teresa Ramos Cervantes
Dirección de Educación e Investigación en Salud
Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza"
Centro Médico Nacional-La Raza

Dra. Silvia Graciela Moysen Ramírez
Profesor titular del servicio de Pediatría médica
Médico adscrito al servicio de Neumología pediátrica
Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza"
Centro Médico Nacional La Raza

Dra. Susana Elizabeth Anaya Aguirre
Directora y asesora de tesis
Médico adscrito al servicio de Oncología pediátrica y Jefatura de Oncología Pediátrica
Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza"
Centro Médico Nacional La Raza

Dra. Itzel Berenice Rocha Valencia
Médico residente de la especialidad de Pediatría Médica
Presentadora de tesis
Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital General "Dr. Gaudencio González Garza"
Centro Médico Nacional La Raza

IDENTIFICACIÓN DE INVESTIGADORES

INVESTIGADOR PRINCIPAL:

Dra. Susana Elizabeth Anaya Aguirre

Matrícula: 99011334

Servicio: Oncología pediátrica

Adscripción: Enc. Jefatura de Oncología Pediátrica HG del CMN la Raza

Dirección: Av. Vallejo y Jacarandas SN. Colonia La Raza. Azcapotzalco. Ciudad de México.

Teléfono: 55 44 63 33 33

Correo: s311276@hotmail.com

INVESTIGADORES ASOCIADOS

Dra. Itzel Berenice Rocha Valencia

Residente de tercer años de Pediatría Médica del HG del CMN la Raza

Adscripción: Hospital General Centro Médico Nacional La Raza

Dirección: Av. Vallejo y Jacarandas SN. Colonia La Raza. Azcapotzalco. Ciudad de México

E-mail: Itzel_rocha_94@hotmail.com

Teléfono: 6673278137

Matrícula: 98359248

Dra. Sandra Alicia Sánchez Félix

Matrícula: 10251642

Servicio: Oncología pediátrica

Adscripción: Enc. División de Pediatría del HG del CMN la Raza

Dirección: Av. Vallejo y Jacarandas SN. Colonia La Raza. Azcapotzalco. Ciudad de México.

Teléfono: 555 451 0690

Correo: polosan@infosel.net.mx

Dr. Miguel Angel Villasis Kever

Investigador Titular A

Asesor metodológico

Matrícula: 8758077

Servicio: Unidad de Investigación Clínica CMNSXXI

Adscripción: Unidad de Investigación Clínica CMNSXXI

Dirección: Av. Vallejo y Jacarandas SN. Colonia La Raza. Azcapotzalco. Ciudad de México.

Teléfono: 55 40 67 28 32

Correo: miguel_villasis@hotmail.com

En apoyo en la elaboración del análisis estadístico.

INDICE

INDICE	3
RESUMEN	4
ANTECEDENTES	5
JUSTIFICACION	25
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	25
HIPOTESIS GENERAL	25
OBJETIVO GENERAL	25
OBJETIVOS ESPECÍFICOS	25
MATERIAL Y MÉTODOS	26
DESCRIPCION DEL ESTUDIO	26
ANÁLISIS ESTADÍSTICO	27
DEFINICION DE VARIABLES	27
CONSIDERACIONES ÉTICAS	29
RECURSOS	29
CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	31
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	32
HOJA DE RECOLECCION DE DATOS	33
SOLICITUD DE EXCEPCION DE CONSENTIMIENTO	34

RESUMEN

SOBREVIDA DE NIÑOS CON TUMOR RENAL MALIGNO EN EL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA DURANTE EL PERIODO DE 2016-2020

Antecedentes:

Los tumores renales representan aproximadamente un 6% de todas las neoplasias en niños y adolescentes. El tumor de Wilms o nefroblastoma es la neoplasia renal más frecuente (75% de los tumores renales) en Pediatría, con una prevalencia de un caso por cada 10.000 niños menores de 15 años; aunque, en el caso de adolescentes entre 15 y 19 años, el carcinoma renal es el más frecuente.

Objetivos:

Conocer la sobrevida global (SG) y la sobrevida libre de enfermedad (SLE) de pacientes pediátricos diagnosticados con tumor renal maligno, en el periodo comprendido del 2016 al 2020.

Material y métodos:

Tipo de estudio: Descriptivo, retrospectivo, analítico. A los pacientes pediátricos con diagnóstico de tumor renal maligno que estuvieron tratados en el servicio de oncología pediátrica del CMN la Raza en el periodo comprendido entre 2016 al 2020 se les hará revisión de los expedientes clínicos, carnet de quimioterapia, así como registros electrónicos médicos incluyendo, después se calculará la sobrevida global y la sobrevida libre de enfermedad, en el servicio de oncología pediátrica en el periodo del 2016 al 2020.

Análisis estadístico. El análisis estadístico se llevará a cabo describiendo las curvas de Kaplan Meier de la sobrevida global y la sobrevida libre de enfermedad, así como mediante la prueba de Log Rank y Wilcoxon para después comparar si hay significancia estadística entre los diferentes tratamientos de quimioterapia utilizados en estos pacientes para conocer si hay algún factor que determine mayor sobrevida para este tipo de pacientes.

Recursos e Infraestructura:

Se van a extraer los datos de expedientes clínicos y electrónicos, así como de los carnets de quimioterapia y se registrarán todos los datos en la hoja de recolección de datos (anexo 1) por la doctora Itzel Berenice Rocha Valencia los investigadores Susana Elizabeth Anaya Aguirre, Sandra Sánchez Félix y Miguel Ángel Villasis Kever colaborarán en la elaboración de análisis y resultados.

Experiencia del grupo y tiempo a desarrollarse:

Se tiene la experiencia por parte del servicio de oncología pediátrica sobre la realización de este tipo de estudios de sobrevida global y sobrevida libre de enfermedad, se planea desarrollar este estudio en junio y julio del 2023.

ANTECEDENTES

En México, de acuerdo a la internacional classification of childhood cancer (ICCC), la distribución de casos reportados al Registro Nacional de Cáncer en niños y adolescentes hasta el 2019, el tipo de neoplasia más común son a las leucemias, seguido por los tumores de sistema nervioso central, y en tercer lugar a los linfomas, clasificó en sexto lugar a los tumores renales, de éstos últimos siendo los más comunes el tumor de wilms o también conocido como nefroblastoma y el sarcoma rabdoide de células claras con hasta el 92%. Figura 1. Los grupos etarios más afectados son en primer lugar, los de 1 a 4 años, seguido del grupo de 5 a 9 años. Figura 2. El principal tipo histológico registrado fue el nefroblastoma con el 86.27%. Figura 3.(1)

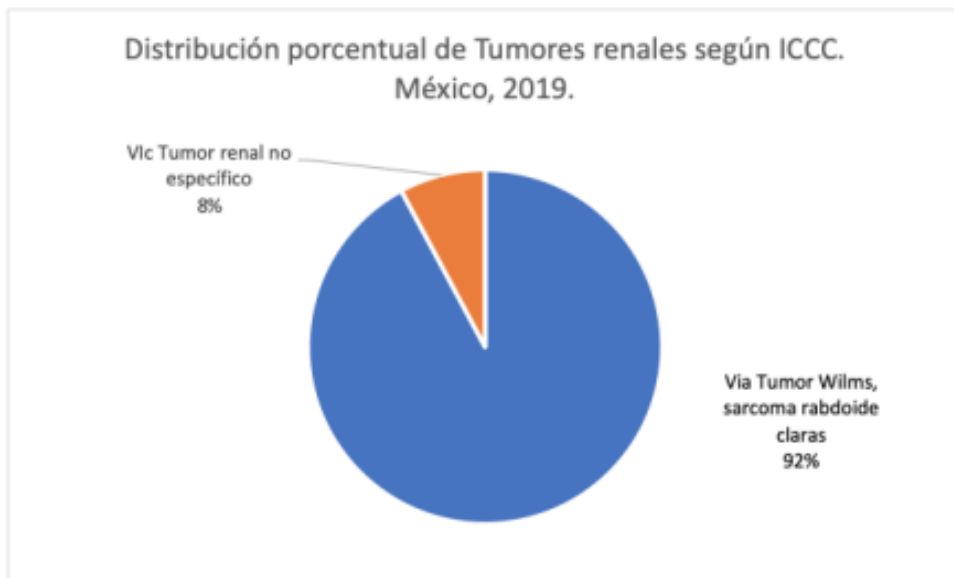


Figura.1. Tomado de RNCA 2019. Distribución porcentual de tumores renales en México.(1)

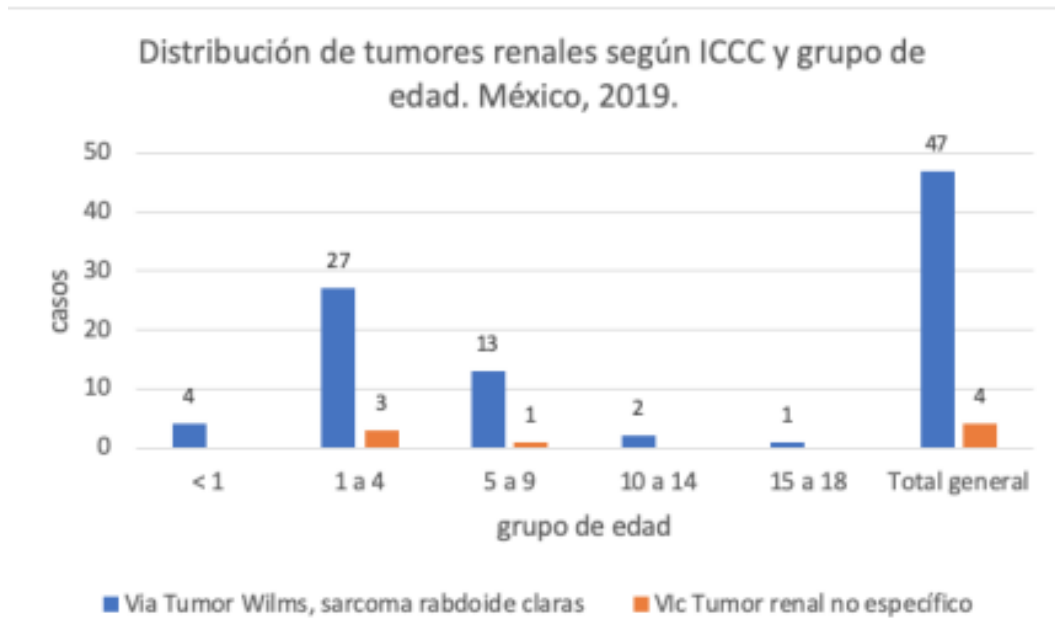


Figura 2. Distribución de tumores renales según ICCC y grupo de edad. Tomado de RNCA México 2019.(1)

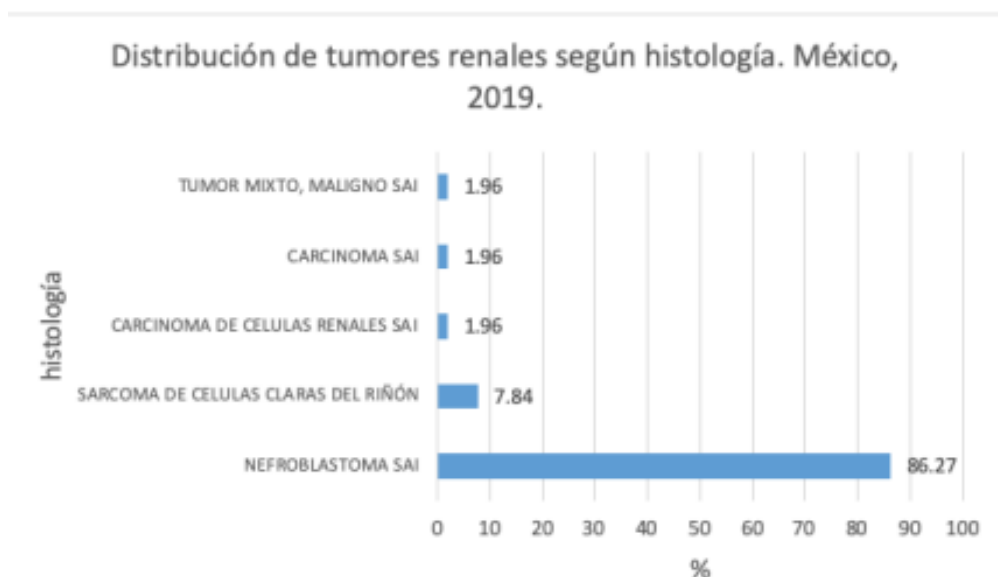


Figura 3. Distribución histológica de tumores renales. Tomado de RNCA México 2019.(1)

A pesar de que los cánceres de origen renal no entran dentro de los tres primeros lugares en frecuencia en los niños, representando únicamente del 6 al 7% de todos los tumores infantiles, ante la sospecha de un tumor de origen renal, se debe distinguir en primer lugar si su origen es maligno o es una masa benigna. La mayoría de los tumores renales se presenta como una masa abdominal, detectada por los padres de manera accidental, puede haber otros signos y síntomas asociados como dolor abdominal, hematuria y/o hipertensión arterial sistémica. De manera general, no existen características imagenológicas que distingan entre los diferentes tipos de tumores renales, por lo que el diagnóstico definitivo se realiza al hacer la resección quirúrgica y enviar la muestra a patología para su análisis, es por ello que las estrategias de tratamiento están dirigidas a tipos de tumores específicos, clasificación histológica y estadificación, es así como el diagnóstico exacto se vuelve de gran importancia. Además, es importante resaltar que aproximadamente el 30% de los pacientes con tumores renales pediátricos tienen tasas

de supervivencia inferiores al 70%; de aquí surge la importancia de realizar una sistemática, organizada y minuciosa historia clínica, y un adecuado examen físico que tienen gran peso poner al descubierto signos o síntomas para orientar el diagnóstico. (2)(3)(4)(5,6)(1,7).(8)(9)

A continuación, se enumeran las masas renales según su origen benigno o maligno:

CUADRO 1. MASAS RENALES. (1)	
BENIGNAS	MALIGNAS
Angiomiolipoma	Tumor de Wilms
Pseudotumores	Sarcoma de células claras
Reninoma	Carcinoma de células renales
Adenoma metanefrico	Nefroblastomatosis
Nefroma quístico	Tumor rabdoide
Tumor de estroma metanefrico	Tumor renal maligno secundario
Tumor renal osificante de la infancia (ORTI)	Nefroma mesoblástico congénito
	Sarcoma anaplásico
	El tumor desmoplásico de células redondas pequeñas y el sarcoma de Ewing/ Tumor neuroectodermico primitivo (PNET)

Además, se deben complementar con estudios de gabinete bioquímicos donde se buscarán policitemia y/o hipercalcemia. Y también es necesario realizar estudios de imagen como ultrasonido renal, el cual nos ayudará a diferenciar lesiones líquidas de lesiones sólidas, y si se detecta una lesión sólida se puede realizar una tomografía abdominal, sin embargo, la resonancia magnética es más específica pues nos permiten describir la composición tisular de estas lesiones, diferenciando parénquima de grasa o diferenciando lesiones con una densidad mayor como la sangre de otros líquidos. Otros estudios complementarios son las radiografías de cabeza y tórax en busca de metástasis. No obstante, a pesar de una evaluación clínica y radiográfica exhaustiva, algunas masas renales permanecerán indeterminadas.(1)(8)

La correlación de los hallazgos clínicos, estudios bioquímicos y de imagen pueden facilitar el diagnóstico de la mayoría de las lesiones renales, sin embargo, el estándar de oro para el diagnóstico definitivo de las lesiones renales es la evaluación histológica; la cual se puede realizar mediante una biopsia de tejido por vía percutánea (trucut, abierta o aspiración con aguja fina) o un abordaje quirúrgico abierto. (1)

A pesar de que el tumor renal más frecuente en la edad pediátrica es el tumor de wilms, es indistinguible de otros tumores renales que ocurren con menos frecuencia, por lo que la genética ha identificado alteraciones características que ayudan al diagnóstico inequívoco de estos cánceres infantiles(3).

A continuación, hablaremos de las características más relevantes de los tumores renales:

NEOPLASIAS MALIGNAS

TUMOR DE WILMS

En 1899 el cirujano alemán Max Wilms describió un tumor renal mixto con los tres componentes celulares clásicos: blastema, estroma y epitelio. Se consideró un tumor de tratamiento fundamentalmente quirúrgico; a mediados del siglo XX actinomicina D y vincristina se mostraron drogas activas en el tratamiento del nefroblastoma. En 1963 la Dra Schweisgut empieza a utilizar la RT preoperatoria en Europa. Fue una de las primeras neoplasias infantiles que demostró ser curable con una tasa de supervivencia del 10% al 15% incluso cuando su tratamiento solo es resección quirúrgica; a su vez, fue el primer tumor sólido cuyas metástasis pulmonares fueron tratadas de manera satisfactoria al añadir actinomicina y radioterapia a principios de los años 60 (5). La supervivencia, actualmente es del 90%, lo que la convierte en un excelente ejemplo del éxito terapéutico resultante de un enfoque interdisciplinario.(4).(8)(10)(11)

El también llamado nefroblastoma, representa del 85-95% de todos los tumores renales pediátricos(3), cuyo pico de incidencia ocurre entre 2 a 5 años, y además se observa con una frecuencia de 1:10 000 en recién nacidos(2). Puede aparecer de manera esporádica o congénita, la primera representa la mayoría de los casos y la forma congénita puede presentarse de forma autosómica dominante con penetrancia variable durante varias generaciones, sobre todo cuando ocurre antes del año. La incidencia disminuye conforme aumenta la edad y rara vez se observa tumor de wilms en pacientes adultos(3). (8) El nefroblastoma se define como un tumor embrionario cuya etiología es la proliferación aberrante de células renales metanefricas tempranas, por lo que dependiendo de la etapa donde surja esta proliferación aberrante se pueden desarrollar varios subtipos(3). La etiología es desconocida, sin embargo, en el 5% de los pacientes se puede identificar una mutación genética; las tres mutaciones principales son: Mutación del gen WT1 (11p13) que incluye WARG, aniridia aislada, síndromes de Denys-Drash y Frasier; mutación del gen WT2 (11p15q) que se asocia a hemihipertrofia, síndrome de Beckwith-widdemann, Simpson-Golabi-Behmel y perlman; y mutación para tumor de wilms familiar (FWT1 en 17q21 y FWT2 en 19q13). (8)

Cuadro 3. Genes mutados, función y características clínicas. (2)(3)(8)(12)(13)

(2,3,10)		
Gen mutado y su función		Característica
WT1 (11p13)	codifica un factor de transcripción, el cual regula la transición de mesénquima a epitelio durante el desarrollo renal y gonadal normal. Se ha correlacionado con mutaciones de B-catenina en 100% por lo que se denominó Tumor de Wilms de tipo ideal I.	Componente trifásico. Bilateral en el 4-13% de los casos. Riesgo aumentado de tumor de wilms sincrónico o metacrónico hasta en 17.2%. Edad de aparición más temprana. Asociado con anomalías genitourinarias, síndromes de WARG (tumor de wilms bilateral (95%), aniridia, anomalías genitourinarias y trastornos mentales); Denys-Drash (triada: tumor de wilms (30%), pseudohermafroditismo e insuficiencia renal crónica por esclerosis mesangial difusa) y Beckwith-Wiedemann (macrogllosia, macrosomía, defectos de la pared abdominal, malformaciones del pabellón auricular e hipoglucemia neonata, tumor de wilms bilateral (5%), rabdomiosarcoma y hepatoblastoma).
WT2 (11p15)	Tumor de wilms ideal tipo II.	Diferenciación nefrogénica delimitada e histología principalmente de tipo epitelial, cuyos pacientes portadores desarrollan neoplasias a una edad más avanzada, además pueden ocurrir en pacientes con síndromes de sobrecrecimiento como hemihipertrofia, síndrome de Beckwith-widdemann, Simpson-Golabi-Behmel y perlman
FWT1 y FTW2 (FWT1 en 17q21 y FTW2 en 19q13)	Cánceres familiares 1-2%. No es asociado con otras malformaciones	neurofibromatosis tipo 1, leiomiomatosis hereditaria y familias de cáncer de células renales,
WTX (cromosoma X)	Inactivación del cromosoma X, en las mujeres, que afectan la vía de señalización. Actúa como gen supresor de tumores.	Aproximadamente en el 10-20% de los tumores de wilms. se encuentran asociados con lesiones precursoras perilobares (PLNR). Se asocia al síndrome de Simpson-Golabi-Behmel: gigantismo, macrocefalia, dismorfia facial, pezones supernumerarios, hipotonía, cardiopatía, tumor de wilms.
P53	Cuidador del genoma	Asociado a síndrome de Li-Fraumeni: asociación de osteosarcoma, sarcoma de partes blandas, leucemia/linfoma, tumores cerebrales, adenocarcinoma. Familias con esclerosis tuberosa

Los tumores de Wilms se originan por la pérdida funcional de algunos genes supresores tumorales que actuarían frente a la activación de determinados oncogenes. Por lo que los distintos tipos de tumor de Wilms tienen alteraciones moleculares diferentes. Las mutaciones que produzcan inactivación del gen WT1 o la pérdida de marcaje (LOI) del gen TW2 pueden provocar la persistencia de restos nefrogénicos que por mecanismos todavía no bien conocidos se pueden transformar en TW. Los restos nefrogénicos son de dos tipos según su localización dentro del riñón; intralobares (RNIL) y perilobares (RNPL). La progresión a TW es más frecuente en los RNIL. Actualmente, según los acontecimientos a nivel molecular, se pueden describir dos tipos de TW: tipo I y tipo II. El termino nefroblastomatosis se usa para describir la presencia de múltiples restos nefrogénicos. (3)(8)(10)

(8)(3)	
TW tipo I	Presencia de RNIL Edad de presentación precoz Histología favorable: predominancia de estroma, o trifásico anomalías genitourinarias: WARG y Denys-Dash. Mutaciones del WT1 y CTNNB1
TW tipo II	Presencia de RNPL Edad de presentación más tardía Histología con anaplasia o favorable con predominio de blastema o epitelial Síndromes con gigantismo: BW/hemihipertrofia Pérdida de marcaje: LOI de IGF

Posteriormente sobre un tumor establecido pueden acontecer otros eventos genéticos como la mutación del P53 en el tipo I y la pérdida de heterocigosidad de los cromosomas 16q o 1p y mutación del P53 en tipo II, que pueden condicionar su conducta biológica (progresión tumoral/anaplasia).(8)(3)

Clínicamente el tumor de wilms, se presenta como masa abdominal palpable (75%) que puede ser dolorosa (28%), distensión abdominal e hipertensión (26%), puede haber hematuria macroscópica (18%) o microscópica (24%) y fiebre (22%). A continuación, un cuadro resumiendo los hallazgos en el paciente con sospecha de TW.(8)

Hallazgos en el paciente con sospecha de tumor de wilms(8)	
Acciones específicas a la exploración física	Signos y síntomas
Localización y tamaño de la masa por medio de palpación abdominal cuidadosa Antecedente de descubrimiento de masa por padres Medición de la presión arterial Buscar signos físicos de síndromes asociados Examen de grupos ganglionares.	Peso incrementado Talla baja Distensión abdominal Masa abdominal asintomática. que no se mueve con la respiración (diagnóstico diferencial con esplenomegalia y neuroblastoma). Abdominalgia inespecífica, fiebre Hematuria macroscópica HTA (25%) por aumento de la actividad de renina

Los estudios de imagen juegan un papel fundamental en el manejo de estos tumores, pues en la mayoría de los casos nos basaremos en estudios diagnósticos para iniciar tratamiento, incluso sin practicar una biopsia. Los objetivos de realizar estos estudios son: confirmar presencia de tumor intrarrenal, orientar al cirujano y al radioterapeuta en la realización de sus tratamientos, evaluar el estado del riñón contralateral y la presencia o no de invasión vascular por el tumor. Sera fundamental realizar: USg abdominal/doppler, TC contrastada abdomen/RM abdomen, RX tórax/TC tórax. (8)

Hallazgos y utilidad de los estudios de imagen(8)	
ECOGRAFÍA ABDOMINAL	Obligatoria, diferencia masa sólida/ quística, riñón contralateral, mide tumor con exactitud, doppler: trombo tumoral, valoración de ganglios y otras metástasis. Se puede observar como una masa en el parénquima renal grande, lisa y bien definida, con homogeneidad que desplaza a estructuras vecinas. Además, existen calcificaciones de densidad grasa, parches de realce del parénquima renal, invasión vascular con extensión a la vena renal y vena cava inferior, y puede haber metástasis pulmonares. (5)
TC ABDOMEN	Con contraste, medidas de tumor; relación con bazo, hígado y valoración de ganglios y otro riñón, nefroblastomatosis
RM ABDOMEN	Puede sustituir a TC, valoración ganglios, muy útil para valorar nefroblastomatosis
RX/TC TORAX	Rx metástasis pulmonares. TC más sensible
Otros	Gammagrama óseo y mapa óseo en SRCC y CRC RM cerebral en SRCC, TRR y CRR MIBG-I; si duda con neuroblastoma

Además de los estudios de imagen también se deberán realizar estudios bioquímicos como la recolección de orina de 24 horas en busca de catecolaminas para realizar diagnostico diferencial con neuroblastoma y evaluar la función renal.

Dado que en muchas ocasiones iniciaremos el tratamiento de estos pacientes sin una biopsia, deberemos estratificar las pruebas diagnósticas hasta llegar a un diagnóstico clínico-radiológico lo más exacto posible por medio de una tomografía computarizada y/o resonancia magnética de tórax, abdomen y pelvis.

Histológicamente, la SIOP divide al TW en grupos de riesgo (bajo, intermedio o alto) y la NWTSG lo divide en histología favorable o desfavorable. A continuación, se enumeran las características principales:

Cuadro 4. Características histológicas de los tumores renales (1)	
Histología	Características
Anaplásicos	Figuras mitóticas polipoides multipolares con agrandamiento nuclear marcado e hiperchromasia y es el predictor individual más importante de respuesta y supervivencia. se correlaciona mejor con la respuesta a la terapia más que a la agresividad y se asocia a un mal pronóstico cuando es difuso o se identifica en etapas avanzadas.
Restos nefrogénicos	Células precursoras renales embrionarias anormalmente retenidas dispuestas en grupos que aumentan el riesgo de formación de tumores en el riñón restante.
Histología favorable	Blastema, estroma y epitelio bien diferenciados

Según el protocolo de tratamiento utilizado, se puede realizar la cirugía de manera inicial o bien se puede realizar quimioterapia neoadyuvante, sin embargo, en esta última, la histología se verá afectada por los cambios secundarios al uso de QT. Por lo que se establecen dos grupos de riesgo anatómo-patológicos con tres subgrupos: bajo, intermedio y alto riesgo, que sirven para obtener los grupos de tratamiento adaptados al riesgo clínico. A continuación, la clasificación de la SIOP:(8)

Pacientes con QT preoperatoria

Tumores de bajo riesgo

Nefroma mesoblástico
Nefroma quístico parcialmente diferenciado
Nefroma completamente necrosado

Tumores de riesgo intermedio

Nefroblastoma de tipo epitelial
Nefroblastoma de tipo estromal
Nefroblastoma de tipo mixto
Nefroblastoma de tipo regresivo
Nefroblastoma con anaplasia focal

Tumores de alto riesgo

Nefroblastoma de tipo blastematoso
Nefroblastoma con anaplasia difusa
Sarcoma renal de células claras
Tumor renal rabdoide
Pacientes con cirugía inicial

El estadio en el que se encuentra el tumor, según la SIOP, está determinado por los resultados de los estudios de imagen y por los hallazgos quirúrgicos e histológicos al momento de la nefrectomía (1)(5)(8)

CRITERIOS DE ESTADIAJE DE LA SIOP(8)	
Estadio I	Tumor limitado al riñón o rodeado de pseudocapsula fibrosa si se extiende fuera del riñón. La cápsula o pseudocapsula renal puede estar infiltrada por el tumor, pero no afecta a ninguna estructura anatómica más y resección completa (márgenes de resección "claros") Tumor que protruye en la pelvis renal y se introduce en uréter sin infiltrar paredes Vasos del seno renal no afectados Se puede producir afectación de vasos intrarrenales
Estadio II	Tumor se extiende fuera del riñón o penetra a través de la cápsula renal y/o pseudocapsula fibrosa, en grasa perirrenal, pero se reseca completamente (márgenes "claros") Tumor que infiltra el seno renal y/o invade vasos y linfáticos del parénquima renal, pero se reseca completamente

	Tumor que infiltra órganos adyacentes o vena cava, pero se reseca completamente
Estadio III	Extirpación incompleta del tumor que se extiende más allá de los márgenes de resección (se dejan restos tumorales macro o microscópicos tras la cirugía o presencia de necrosis) Afectación de ganglios linfáticos abdominales, incluidos cambios necróticos o por QT Rotura tumoral pre o intraoperatoriamente Tumor penetra a través de la superficie peritoneal Implantes tumorales de la superficie peritoneal Trombos tumorales en vasos de márgenes de resección, del uréter seccionado o extirpado en varios trozos por el cirujano Biopsia quirúrgica del tumor (biopsia en cuña) antes de la quimioterapia preoperatoria o de la cirugía
Estadio IV	Metástasis hematógenas (pulmón, hígado, hueso, cerebro, etc) o metástasis ganglionares fuera de la región abdominopélvica.
Estadio V	Tumores renales bilaterales en el momento del diagnóstico (cada uno de los tumores será estadificado de manera independiente)

Criterios de estadificación NWTSG(10)	
Estadio	Característica
I	Tumor confinado al riñón completamente resecado; sin penetración de la cápsula o involucro de los vasos sinusoidales renales
II	Tumor que se extiende más allá del riñón, pero es completamente resecado (márgenes y nódulos negativos); al menos uno de los siguientes debe de ocurrir; Penetración de la cápsula renal Invasión de los vasos sinusoidales renales Biopsia tumoral previa a la resección Derrame del tumor local durante la resección
III	Residual tumoral macroscópico o microscópico postoperatorio incluyendo el tumor inoperable, los márgenes quirúrgicos positivos, derrame tumoral que involucra peritoneo, nódulos metastásicos regionales, trombo tumoral
IV	Metástasis hematógena o nódulos linfáticos metastásicos fuera de la cavidad abdominal (pulmón, hígado, hueso, cerebro)
V	Tumor de wilms bilateral

La posibilidad de curación del TW en Europa y Norte América es muy alta, entre 85-90% en el tumor localizado y el 70% en la enfermedad metastásica.(10). Existen dos grandes grupos que se dedican a realizar estudios de investigación para esta enfermedad el National Wilms Tumor Study group (NWTSG) en Estados Unidos creado en 1968 y en Europa la Société Internationale D'Oncologie Pédiatrique (SIOP) creada en 1971 (10) la diferencia entre en tratamiento de estos dos grupos es que la SIOP recomienda la administración de QT antes de la cirugía y el NWTSG inicia tratamiento con la cirugía ya que éstos últimos consideran que de esta manera permite una evaluación más exacta de las características del cáncer y su extensión(10). Actualmente se sabe que es un tumor quimiosensible por lo que la quimioterapia neoadyuvante se puede usar para reducir el tumor en los casos bilaterales o irresecables donde la cirugía pudiera representar un riesgo para la función de órganos vecinos y en protocolos de tratamiento seleccionados ya que se ha demostrado que existen menos rupturas tumorales después de la misma previa a la resección quirúrgica, además menos complicaciones quirúrgicas (5). Las indicaciones para la quimioterapia preoperatoria son: tumor de wilms bilateral, trombo tumoral en vena cava por arriba del nivel de las suprahepáticas, tumores que invaden órganos adyacentes cuya resección implica la resección de otra estructura a excepción de la glándula suprarrenal, tumores que al juicio del cirujano impliquen mayor morbi-mortalidad si son resecados antes de recibir quimioterapia; y alteraciones y restricción ventilatoria severa por enfermedad metastásica pulmonar severa. Los esquemas utilizados para el tumor localizado se administra actinomicina durante 4 semanas, para el tumor metastásico se utilizan actinomicina en la semana 1, 3 y 5; vincristina en la semana 1 a la 6; y doxorubicina en la semana 1 y 5. (8)

El National Wilms Tumor Study Group (NWTSG) recomienda nefrectomía radical en un paciente con nefroblastoma unilateral en los tumores estadio I (43%) y II (20%), resecando por completo sin evidencia de tumor en los márgenes de resección o más allá. En el estadio III (21%) y IV (11%) existe tumor residual no hematógeno presente después de la cirugía que se limita al abdomen o con metástasis en los ganglios linfáticos fuera de la región abdominopelvica, lo que se considera una enfermedad avanzada y potencialmente irresecable (1).(8)

TRATAMIENTO POST OPERATORIO (TUMORES LOCALIZADOS)(8)			
Estadio	Riesgo	QT	RT
I	Bajo	No	No
	Intermedio	Ciclo AV-1 (4 semanas) Actinomicina semana 2 y vincristina de la semana 1 a la 4	No
	Alto	Ciclo AV-2 (27 semanas)	No
II	Bajo	Ciclo AV-2 (27 semanas)	No
	Intermedio	Randomización AVD (27 semanas)/ AV-2 (21 semanas)	No
	Alto	CFM/doxorubicina VP-16/carboplatino (34 semanas)	Si (3 semanas) excepto en predominio blastematoso
III	Bajo	AV-2 (27 semanas)	No
	Intermedio	Randomización	Si (3 semanas)
	Alto	AVD (27 semanas) /AV2 (21 semanas) CFM/Doxorubicina VP-16/Carboplatino (34 semanas)	Si (3 semanas)

Ciclo AV-1: Actinomicina semana 2 y vincristina de la semana 1 a la 4.
Ciclo AV-2: Actinomicina D semana 2,5,8,11,14,17,20,23 y 26. Vincristina semana 1 a la 8 (8 dosis) y semana 11 y 12, 14 y 15, 17 y 18, 20 y 21, 23 y 24, 26 y 27. Doxorubicina semana 2,8,14,20 y 26.
Ciclo AV-2: Actinomicina D semana 2, 5, 8, 11, 14, 17, 20, 23 y 26; Vincristina 1 a la 8 (8 dosis) y después semana 11 y 12, 14 y 15, 17 y 18, 20 y 21, 23 y 24, 26 y 27.
Ciclos CFM/doxo y VP-16/ Carbo: Ciclofosfamida (3 días) doxorubicina (1 día) semana 1,7, 13, 19, 25 y 31; VP-16 (3 días)/carboplatino (3 días) semana 4, 10, 16, 22, 28 y 34.

TRATAMIENTO POST-OPERATORIO (TS METASTASICO)(8)				
Grupo	Estadio	QT	RT abdomen	RT pulmón
Ausencia de metástasis o completamente resecadas	I-II	AVD, sin doxorubicina semana 26	No	No
	III	AVD, sin doxorubicina semana 26	Si	No
metástasis múltiples inoperables/ Incompletamente resecadas	I-II	CFM/Doxorubicina 16/Carboplatino	VP- No	Valoración en semana 9 de tratamiento
	III	CFM/Doxorubicina 16/Carboplatino	VP- Si	
Tumor primario de alto riesgo	I	CFM/Doxorubicina 16/Carboplatino	VP- No	Si
	II- III	CFM/Doxorubicina 16/Carboplatino	VP- Si	Si

La radioterapia preoperatoria comenzó a ser utilizada por Wharton en 1935 (10), sin embargo, la radioterapia postoperatoria está indicada en estadios III y IV con histología favorable y en estadios II, III y IV con histología desfavorable, en diseminación/contaminación peritoneal, se irradia todo el abdomen desde el diafragma hasta el agujero obturador entre las cabezas femorales, a dosis recomendada es de 10.8 Gy con protección a bazo y riñón contralateral, irradiando lecho tumoral y cadenas ganglionares antes del día 10 postoperatorio (1). Se ha demostrado que cuando existen ganglios linfáticos positivos no es necesario aumentar la intensidad de la radioterapia (5). Se recomienda la nefrectomía inmediata para los menores de 7 meses, ya que tienen alta probabilidad de que la histología del tumor no corresponda con nefroblastoma (5).(8)(14)

Los factores de mal pronóstico: presencia de anaplasia; estadio relacionado a afectación ganglionar, de bordes de resección, presencia de necrosis en ambos casos, rotura tumoral; edad mayor a 2 años; factores biológicos como LH en cromosomas 1p y 16q en tumores con herencia familiar se asocian a mayor tasa de recaídas y también ganancia de 1q y por elevada expresión de telomerasa; enfermedad metastásica. (1). El estadio del tumor es un factor pronóstico muy importante de la recurrencia tumoral, las recurrencias en los estadios III son del 16.2%, IV del 15% y V del 37.9%. Los niños con estadio II tienen un riesgo de recurrencia local 4 veces mayor si existe derramamiento del tumor durante el transoperatorio.(8)

El tumor de wilms bilateral aparece en el 5% de los pacientes con dicha patología. La nefrectomía parcial es el procedimiento quirúrgico de elección para preservar nefronas. Los protocolos del NWTs, SIOP y UKCCS recomiendan el uso de quimioterapia preoperatoria antes de realizar el salvamento de nefronas en tumores de wilms bilaterales sincrónicos, tumores en pacientes monorrenales y pacientes con enfermedad renal preexistente.(8)

SARCOMA DE CELULAS CLARAS

Fue descrito por primera vez como una entidad distinta al tumor de wilms en 1978, donde se definió como un “tumor renal en la infancia que da metástasis a hueso”, actualmente se sabe que este tipo de tumor puede dar metástasis al hueso esquelético hasta en 40-60%. Es el segundo tumor renal más común en niños del 3-5% de todos los cánceres infantiles. Aparece en niños menores de 4 años, con una incidencia mayor entre los 2-3 años; es un tumor agresivo con histología no favorable que tiene predilección por metástasis óseas y cerebrales principalmente, pero también por pulmón y abdomen. Se asocia a antecedentes de hepatoblastoma o neuroblastoma, y también con esclerosis tuberosa o antecedentes familiares de síndrome de Von-Hippel-Landau. La clasificación según el estadio donde se encuentra al momento del diagnóstico de acuerdo a la National Wilms Tumor Study Group (NWTs) demostró la siguiente incidencia: estadio I (25%), estadio II (37%), estadio III (34%), estadio IV (4%) y evidencia de enfermedad metastásica en 29% sobre todo a ganglios linfáticos hiliares renales ipsilaterales. (1)(3)(9)

Los síntomas incluyen masa grande unilateral, bien circunscrita y delimitada que comprime el parénquima renal normal y desplaza al sistema colector.

El patrón microscópico clásico incluye células redondas o en forma de huso con citoplasma claro y núcleos ovoides a vesiculares redondeados con nucléolos discretos. Las células están rodeadas por tabiques fibrovasculares que van desde una fina disposición en “alambre de gallinero” hasta láminas más anchas con vasculatura capilar arborizante. Existen anomalías citogenéticas que implican translocaciones recurrentes en q22; p13/p12 y la eliminación de 14q24q31.

El tratamiento consiste en nefrectomía radical para tumores resecables seguida de quimioterapia y radioterapia intensivas. El esquema de quimioterapia utilizado para el tumor de wilms también es utilizado para el sarcoma de células claras. La adición de

doxorubicina al protocolo de tratamiento ha llevado a una supervivencia a los 6 años cercana al 98% para la enfermedad localizada. (1)

CARCINOMA DE CELULAS RENALES

El carcinoma de células renales representa el 0.3% de todos los tumores infantiles, es el tumor renal más frecuente en adolescentes y en adultos; la edad promedio de presentación es entre los 10-11 años.

Se cree que surge de las células epiteliales del túbulo renal, ya que la histología muestra células epiteliales de origen en túbulos renales con cantidades moderadas a grandes de citoplasma claro y variablemente eosinofílico con anidado sólido, acinar y/o crecimiento arquitectónico tubulopapilar. (1)

Existen varios subtipos histológicos como el carcinoma de células claras y medular, multiquístico, cromófilo, cromóforo y conducto colector, papilar y traslocación de Xp11.2 o los tipos t (6;11) son más comunes en niños. Se encuentra asociado con síndromes genéticos como la enfermedad de von Hippel-Lindau, esclerosis tuberosa, cáncer renal de células claras familiar, carcinoma renal papilar hereditario, leiomiomatosis hereditaria y síndrome de cáncer de células renales, enfermedades renales quísticas o en etapa terminal, hemoglobinopatía de células falciformes y en receptores pediátricos de trasplante de riñón. (1)(3)

Rara vez es asintomático, la triada clásica es hematuria macroscópica indolora, dolor en flanco y presencia de masa palpable. Para poder distinguir este tipo de cáncer de otros tumores renales se requiere un examen histológico ya que, por lo general, existen pocos o ningún dato para diferenciarlos por medio de imágenes, sin embargo, tiende a ser más pequeño que el tumor de wilms e invade tejidos localmente con distorsión de la función renal normal, además forma una pseudocapsula que contiene focos de calcificación. Se observa con frecuencia linfadenopatía regional e invasión vascular. (1)

El carcinoma medular renal que está asociado con hemoglobinopatía de células falciformes. Histológicamente muestra patrones de crecimiento reticular, de saco vitelino o adenoide quístico, y a veces, revela células neoplásicas mezcladas con neutrófilos en un fondo desmoplásico. Frecuentemente está asociado una pérdida de heterocigosis en los cromosomas 22q11 y q12, y la falta de expresión de la proteína SMARCB1.

La supervivencia a 5 años para el estadio I es del 90%, para los estadios II y III es del 50-80% y para el estadio IV es del 9%. La presencia de enfermedad metastásica en ganglios linfáticos empeora la supervivencia de manera significativa. El pilar del tratamiento es la nefrectomía radical con linfadenectomía regional. Los RCC generalmente son resistentes a quimioterapia tradicional y responden mal a radioterapia, sin embargo, la inmunoterapia con interferón-alfa e IL-2 pueden tener control del cáncer. Existen medicamentos biológicos como el sorafenib, sunitinib, bevacizumab, temsirolimus, pazopanib y everolimus que han sido aprobados para su uso en adultos, sin embargo, existen pruebas limitas en pediátricos. (1)

Las metástasis más frecuentes son en pulmón (40-65%) y ósea (10-42%), hígado 35-57%); vejiga, cerebro o pleura (7-15%). (1)

NEFROBLASTOMATOSIS

Es una anomalía del desarrollo renal caracterizada por la persistencia de restos nefrogénicos que son focos de blastema metanefrico (estructura embrionaria derivada del mesonefro que da lugar a la nefrona) persistentes. Está asociada a desarrollo de tumor de wilms en 30-40%. (1) Se han descrito varios subtipos y >90% presente en el primer año de vida, rara vez después de los 3 años(3)

La nefroblastomatosis es difusa, heterogénea y bilateral; anatómicamente se clasifica en perilobar e intralobar, la primera se limita a la periferia del lóbulo renal y la segunda es una lesión única, mal delimitada y se puede encontrar en cualquier parte del lóbulo renal. Se detectan incidentalmente en el 1% de los lactantes y se asocian con Síndrome de bekwitth-widemann, hemihipertrofia y síndrome de perlman en su forma perilobar y con síndrome de denys-srash, síndrome de Warg y aniridia esporádica en su forma intralobar. (1)

Aparece en la tomografía como nódulos multifocales de baja atenuación ubicados en la periferia renal con leve realce de contraste o como nefromegalia difusa con retención de la forma del riñón. Se puede diferenciar del tumor de wilms por medio de una resonancia magnética donde la nefroblastomatosis presenta homogeneidad de la lesión hipointensa en la captación de contraste. (1)

Los hallazgos microscópicos van desde pequeños nidos benignos de células blastémicas hasta grandes áreas con franca transformación maligna (tumor de wilms). (1)

El tratamiento con quimioterapia es a base de vincristina y dactinomicina, sin embargo, por la alta incidencia de bilateralidad y el posterior desarrollo de tumor de wilms está indicada la nefrectomía parcial. (1)

TUMOR RABDOIDE

Es una neoplasia agresiva que representa menos del 2% de los cánceres renales de los pacientes pediátricos. Ocurre en los menores de 2 años y es uno de los tumores sólidos malignos más letales en niños con tasa de supervivencia general del 25%. Se presentan de manera clínica en promedio a los 11 meses de edad, con fiebre, hematuria, puede haber hipercalcemia (por aumento de niveles de PTH) y estadio tumoral alto (hemorragia, necrosis, lóbulos tumorales revestidos por calcificación). Además, cursan con masas intracraneales primarias sincrónicas o metacrónicas o con metástasis cerebrales, lo que ha hecho su característica especial. (1)

Existen mutaciones de la línea germinal en los genes SMARCB1 o SNF5oINI1, las cuales se observan en el 35% de los pacientes con este tumor que les confiere predisposición genética. Los hallazgos histológicos son células grandes con núcleos

vesiculares grades, nucléolo único y prominente e inclusiones citoplasmáticas globulares eosinofílicas. (1)

El tratamiento incluye quimioterapia y nefrectomía. La tasa de supervivencia general para los estadios I y II son del 42% y para los estadios III y IV es del 16%. (1)

NEFROMA MESOBLASTICO CONGÉNITO

Es el tumor renal sólido de bajo grado más común en la infancia. El sarcoma fibroblástico afecta con mayor frecuencia a lactantes menores de 3 meses y el 0.9% de los casos aparece durante el primer año de vida. Sus manifestaciones clínicas son hipercalcemia con poliuria, insuficiencia cardíaca congestiva e hipertensión. (1). Se considera el principal diagnóstico para una masa renal en el recién nacido.

En la etapa prenatal puede haber hallazgos como polidramnios (71%) y parto prematuro, en la ecografía se observa un anillo concéntrico hiperecoico e hipoeico alrededor del tumor. En la tomografía posnatal se observa una masa intrarrenal grande, heterogénea y sólida con márgenes lisos que realza menos que el parénquima renal normal. (1)

Histológicamente se subclasifica en clásico (24%), celular (66%) y mixto (10%). La forma clásica es idéntica a la fibromatosis infantil del seno renal con células fusiformes y raras mitosis. La forma celular es idéntica al fibrosarcoma juvenil caracterizándose por una proliferación de células fusiformes altamente celular con mínima intervención de tejido conectivo y alta proporción de núcleo a citoplasma, además está asociada a una translocación del t(12;15)(p13;q25) que implica los genes ETV6 y NTRK3 similar a la del fibrosarcoma juvenil. El tipo mixto está formado por áreas de baja y alta celularidad. (1)

La resección quirúrgica completa es el tratamiento adecuado ya que reduce el riesgo de recurrencia local. (1)

Los pacientes en etapa III o con subtipo celular o que tiene 3 meses o más en el momento de diagnóstico tienen un mayor riesgo de recurrencia local y eventualmente metastásica, por lo que se recomienda quimioterapia adyuvante.

La tasa de supervivencia a 5 años libre de enfermedad es del 94% y la tasa de supervivencia general es del 96% cuando se diagnostica dentro de los primeros 7 meses de vida. (1)

En muchos casos, los recién nacidos pueden curarse solo con cirugía y pueden evitar la quimioterapia citotóxica. Las excepciones a este enfoque incluyen compromiso renal bilateral o situaciones en las que la resección inicial se considera demasiado riesgosa para el bebé.(15)

SARCOMA ANAPLASICO

El sarcoma anaplásico de riñón ocurre en menores de 15 años de edad con predominio del sexo femenino. Los pacientes se presentan con una gran masa renal y los sitios más comunes de metástasis son pulmones, hígado y hueso. Las principales características

histológicas son la presencia de células fusiformes indiferenciadas dispuestas en fascículos cortos, así como células mesenquimales primitivas redondas pequeñas indiferenciadas, anaplasia celular muy marcada con células pleomorfas y con áreas prominentes de cartílago benigno o maligno o diferenciación condroide. La terapia óptima no está clara actualmente. (1)

OTRAS NEOPLASIAS RENALES

El tumor desmoplásico de células redondas pequeñas y el sarcoma de Ewing/tumor neuroectodérmico primitivo (PNET) del riñón son extremadamente raros en niños. (1)

El tumor desmoplásico de células pequeñas y redondas (DSRCT) es agresivo, maligno y afecta a niños de 6-8 años de edad, cuya característica es la traslocación del gen(11;22)(p13;q12), que se traduce en la expresión de vimentina, desmina, citoqueratina y antígeno de membrana epitelial (EMA). En la tomografía se revela una masa hipocascular, heterogénea y bien delimitada con calcificaciones puntiformes internas. Histológicamente son similares a las de otros sitios extrarrenales que consisten en nidos, cordones o láminas de pequeñas células indiferenciadas con focos de necrosis, calcificación y desmoplasia. El diagnóstico definitivo se basa en la presencia de la típica traslocación t(11;12)(p13;q12). Los pacientes suelen presentarse en un estadio avanzado con mal pronóstico. (1)(3)

El sarcoma de Ewing/PNET del riñón son pequeños tumores redondos de células azules. Cuyo origen es desconocido, sin embargo, su perfil molecular sugiere que provienen de una célula mesenquimatosas de la cresta neural. Son muy agresivos, grandes e invasivos, están pobremente definidos en sus márgenes y presentan áreas de hemorragia y necrosis, tienen un patrón vascular arborizante y disposición de las células tumorales perivascular. Mas del 90% de estos tumores tienen translocaciones que implican reordenamiento del gen ESWR1 en el cromosoma 22, t(11;22)(q24;12). El tratamiento incluye una combinación de quimioterapia, cirugía y/o radioterapia. (1) La aparición renal es muy rara pero muy agresiva (3).

El sarcoma sinovial del riñón puede presentarse entre los 4 meses de edad y la adultez temprana, con predominio de ésta última. Histológicamente se presentan como células fusiformes positivas para vimentina, a veces para EMA y negativas para citoqueratina, con apariencia monofásica de células fusiformes ovoides con patrón de intersección fascicular o sólido en forma de lámina. Se puede encontrar una traslocación característica t(X;18)(p11;q11). Clínicamente se presenta como una masa abdominal y dolor en flanco. (1)(3)

TUMOR RENAL MALIGNO SECUNDARIO

En los pacientes pediátricos con cáncer, los tumores renales pueden aparecer durante el curso de su tratamiento o durante el periodo de la vigilancia. El tumor renal de células claras se ha detectado como una segunda neoplasia maligna en sobrevivientes a leucemia, PNET supratentorial y neuroblastoma. En el estudio de sobrevivientes de

cáncer infantil, se detectaron 51 cánceres de riñón como segunda neoplasia maligna en 14359 sobrevivientes a 5 años y en 28 sobrevivientes como tercera neoplasia maligna o posteriores. (1)

NEOPLASIAS BENIGNAS

ANGIOMIOLIPOMA

Se considera un tumor mesenquimatoso benigno, representa el 3% de las masas renales sólidas contiene cantidades variables de vasos sanguíneos, músculo liso y tejido adiposo en disposición desordenada. Puede ocurrir de manera esporádica en el 80% o puede estar relacionado a esclerosis tuberosa, síndrome de Von Hippel-Lindau, neurofibromatosis, Síndrome de Sturge-Weber, poliquistosis renal autosómica dominante y linfangiomas pulmonar, adenoma sebáceo y hamartomas en hígado, hueso, corazón o riñón. Pueden ocurrir de manera bilateral y multifocal por lo que se pueden presentar de manera extrarrenal como el hígado, bazo, pared abdominal, retroperitoneal, pulmones y región genital. Se manifiesta como dolor en el costado, fiebre, náuseas, vómitos, hematuria, hipertensión o hemorragia retroperitoneal debido a la formación de aneurismas por abundante vascularización anormal y pobre en elastina del tumor. El diagnóstico se realiza mediante una tomografía computarizada o una resonancia magnética que revela grasa macroscópica. De manera microscópica, los angioliomas son muy celulares y consisten en células mioides con vacuolas. En lesiones asintomáticas mayores de 4cm, la evaluación con tomografía debe realizarse semestral o anualmente. En lesiones mayores a 4cm sintomáticas o bilaterales, la embolización arterial y cirugía conservadora de nefronas son los tratamientos de elección por el riesgo de hemorragia que es la complicación más común de este tipo de tumor. (1)

PSEUDOTUMORES

Son hallazgos por imagen similares a masas que es tejido renal normal que simulan neoplasias, los cuales son causados por una variedad de condiciones que incluyen anomalías renales congénitas, masas inflamatorias, estructuras vasculares o anomalías secundarias a trauma o hemorragia. (1)

RENINOMA

Es conocido como tumor de células yuxtaglomerulares, es una causa rara y benigna de hipertensión curable en niños y adolescentes. Existen otros hallazgos clínicos que incluyen hipopotasemia, hiperaldosteronismo y alta actividad de renina. Se compone de células tumorales poligonales dentro del estroma vascular y vasos de paredes gruesas. (1)

Se puede dividir en típicos y atípicos y no funcionales según la presión arterial y los niveles séricos de potasio. La tomografía computarizada y/o la resonancia magnética

siguen siendo las modalidades más útiles para documentar la presencia de un reninoma, se presenta como isodensa o hipodensa en comparación con la médula renal. La evaluación histopatológica con tinción inmunohistoquímica ayuda al diagnóstico correcto. La tinción inmunohistoquímica es útil para diferenciarlo de otros tumores renales ya que se caracteriza por tinción positiva para CD34 y negativa para CD117, HMB-45 y Proteína S100. Rara vez se asocian con metástasis. La cirugía conservadora de nefronas es el tratamiento de elección. (1)

ADENOMA METANEFRICO

Tumor benigno raro de la corteza renal compuesto por elementos epiteliales y estromales. Los pacientes pueden cursar asintomáticos o pueden tener signos y síntomas relacionados con hipertensión, hematuria, disuria, dolor en flanco y/o masa abdominal palpable. Las características histológicas son pequeñas células epiteliales uniformes de un patrón de crecimiento acinar, tubular, glomeruloide o papilar con alta proporción nuclear-citoplasmático. Se recomienda la resección quirúrgica por la rareza del tumor, el potencial de degeneración maligna y la incapacidad de establecer un diagnóstico sin evaluación histológica. (1)

NEFROMA QUISTICO

Tumor benigno, unilateral, poco común. Representa 2-3% de todos los tumores renales primarios en niños con predominio en sexo masculino. El cuadro clínico es con una masa palpable abdominal o en el flanco, indolora, de crecimiento progresivo, con tasa de crecimiento variable, dolor en flanco, hematuria, obstrucción del tracto urinario, hipertensión. En la tomografía se observa una masa quista sin realce, sin componentes sólidos que afecta al riñón con múltiples tabiques internos que causan compresión y estiramiento del parénquima renal. Macroscópicamente el tumor es voluminoso, encapsulado, no infiltrante y compuesto por múltiples quistes no comunicantes. Histológicamente contiene células blastemáticas y poco diferenciadas. El tratamiento de elección es la nefrectomía porque tiene riesgo de degeneración maligna. (1)

TUMOR DE ESTROMA METANEFRICO

Tumor benigno del estroma del riñón común en la primera década de la vida con un pico de incidencia a los 2 años. Se compone principalmente de células fusiformes con bajo índice de proliferación e infiltra de forma difusa la grasa perirrenal.

TUMOR RENAL OSIFICANTE DE LA INFANCIA

Es el tumor renal osificante de la infancia (ORTI) benigno, raro que puede presentarse típicamente en bebés como una masa abdominal, hematuria macroscópica. Se observa como una masa de tejido blando con calcificaciones cerca de la pelvis renal. Se

caracteriza por 3 principales componentes: núcleo osteoide, células similares a osteoblastos y células fusiformes. El tratamiento es la nefrectomía(2)

JUSTIFICACIÓN

Es relevante saber cuál es la sobrevida libre de enfermedad y la sobrevida global en niños con tumores renales malignos debido a que es una patología que se trata en el servicio de oncología pediátrica del CMN La Raza como 5ta causa de cáncer. También es importante describir cuáles son los tratamientos utilizados en niños con tumores renales que tienen más altos porcentajes de Sobrevida Global y Sobrevida Libre de Enfermedad con la finalidad de conocerlo y describir si se continúa el mismo tratamiento o se cambia la modalidad de este.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Es importante llevar a cabo estudios descriptivos de sobrevida en pacientes pediátricos con tumores renales malignos, con diversos tratamientos de quimioterapia recibidos con la finalidad de evaluar cuál de ellos es el que otorga más sobrevida global (SG) y sobrevida libre de enfermedad (SLE).

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la sobrevida global y la sobrevida libre de enfermedad en pacientes pediátricos con tumores renales malignos en el servicio de oncología de centro médico la Raza?

OBJETIVOS:

Objetivo general

Conocer la sobrevida global y la sobrevida libre de enfermedad de pacientes pediátricos diagnosticados con tumor renal maligno en el periodo comprendido del 2016 al 2020.

Objetivos específicos

Comparar la SG y SLE de pacientes pediátricos diagnosticados con tumor renal maligno que se alcanza con los diferentes esquemas de quimioterapia utilizados en el periodo comprendió del 2016 al 2020.

HIPÓTESIS GENERAL

El uso del protocolo NWT5 en niños con tumores renales es el esquema de quimioterapia que brinda más Sobrevida Global y Sobrevida Libre de Enfermedad.

MATERIAL Y MÉTODOS:

Tipo de estudio: Descriptivo, retrospectivo y analítico. Se van extraer los datos de los expedientes clínicos de todos los pacientes pediátricos con diagnóstico de tumor renal maligno que recibieron tratamiento en el servicio de oncología pediátrica del CMN la Raza en el periodo comprendido entre enero 2016 a diciembre 2020 a través de la revisión de carnet de quimioterapia así como registros electrónicos médicos incluyendo; Edad, sexo, cuadro clínico, métodos diagnósticos, tratamiento y resultados del mismo, así como su evolución, para después calcular la sobrevida global y la sobrevida libre de enfermedad, en el servicio de oncología pediátrica en el periodo del 2016 al 2020.

Análisis estadístico. Se llevará acabo determinando las curvas de Kaplan Meier de la sobrevida global y la sobrevida libre de enfermedad, así como mediante la prueba de Log Rank y Wilcoxon se va a comparar si hay significancia estadística entre los diferentes tratamientos de quimioterapia utilizados para este tipo de pacientes.

Lugar donde se desarrollará el estudio: Servicio de Oncología Pediátrica, del Hospital General Gaudencio González Garza del Centro Médico Nacional La Raza, del Instituto Mexicano del Seguro Social (IMSS) en junio y julio del 2023.

Diseño de estudio: Estudio descriptivo retrospectivo y transversal.

Población de estudio: Expedientes clínicos de pacientes pediátricos con diagnóstico de tumor renal maligno, que recibieron tratamiento en esta unidad durante los años 2016 al 2020, en el servicio de oncología pediátrica del CMN La Raza.

Criterios de selección

a) Criterios de inclusión: Expedientes de pacientes pediátricos con diagnóstico de tumor renal maligno el periodo comprendido durante los años 2016 y 2020.

b) Criterios de exclusión: Expedientes de pacientes con diagnóstico de tumor renal maligno que hayan recibido tratamiento previo de quimio y radioterapia en otro hospital.

c) Criterios de eliminación: Que no se obtengan datos completos del expediente clínico.

DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO

A todos los expedientes clínicos de pacientes pediátricos con diagnóstico de tumor renal maligno que recibieron tratamiento en el servicio de oncología pediátrica del CMN la Raza en el periodo comprendido entre 2016 al 2020 se les llevara a cabo revisión de los datos clínicos, carnet de quimioterapia así como registros electrónicos médicos, incluyendo edad, sexo, cuadro clínico, métodos diagnósticos, tratamiento y resultados del mismo, así como su evolución, después se calculara

la sobrevida global y la sobrevida libre de enfermedad de estos pacientes, en el servicio de oncología pediátrica en el periodo del 2016 al 2020. La sobrevida libre de enfermedad se va a calcular a través del registro de las fechas del inicio de la vigilancia hasta la primera recaída. La sobrevida global se calculará con el registro de la fecha del diagnóstico hasta la fecha de la última consulta de vigilancia oncológica. Para establecer si el paciente está vivo o muerto se establecerá esto consultando los expedientes de los niños de oncología vigilancia y en caso de que hayan fallecido fuera del hospital en oncología pediátrica siempre se tiene registro de las defunciones tanto en el expediente clínico como en el electrónico porque los pacientes siempre acuden a notificar el estado actual de sus hijos en las consultas de oncología.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

El análisis estadístico se llevara a cabo calculando las curvas de kaplan meier de la sobrevida global y la sobrevida libre de enfermedad así como mediante la prueba de Log Rank y wilcoxon se va comparar para ver si hay significancia estadística entre los diferentes tratamientos de quimioterapia utilizados para conocer si hay algún factor que determine mayor sobrevida para este tipo de pacientes o bien conocer cuáles son aquellos factores pronósticos que determinan la sobrevida para este tipo de pacientes.

Definición de Variables

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Escala de medición	Valor	Indicador
Sexo	Condición orgánica, masculina o femenina, de los animales y las plantas	Fenotipo descrito en el expediente de acuerdo con el aspecto genital del paciente	Cualitativa	Femenino, masculino	La registrada en el expediente clínico
Edad	Tiempo que ha vivido una persona o ciertos animales o plantas. Se expresa en meses o años.	Tiempo vivido en años desde el nacimiento hasta el ingreso al servicio de Oncología Pediátrica	Cuantitativa	Años/meses	La registrada en el expediente clínico
Tipo de tumor renal	Masa anormal de tejido que aparece en el paciente en los riñones	Masa neoplásica que aparece en el paciente en los riñones	Cualitativa	Tumor de wilms Sarcoma de células claras Carcinoma de células claras otro	La registrada en el expediente clínico
Fecha de diagnóstico	Fecha en la que el paciente pediátrico se le diagnóstica cáncer	Fecha de registro del reporte de patología donde se confirma el diagnóstico de cáncer.	Cuantitativa	En meses y años	La registrada en el expediente clínico
Fecha de inicio de vigilancia	Fecha en la que el paciente pediátrico comienza vigilancia oncológica por tener estudios de extensión	Fecha de registro en la que se confirma que se inicia vigilancia oncológica por tener estudios de extensión negativos a enfermedad	Cuantitativa	En meses y años	La registrada en el expediente clínico

	negativos a enfermedad				
Fecha de recaída	Fecha en la que el paciente pediátrico se confirma que tiene actividad tumoral después de haber estado en vigilancia oncológica.	Fecha en la que se confirma con estudios de extensión que el paciente tiene actividad tumoral después de haber estado en vigilancia oncológica.	Cuantitativa	En meses y años	La registrada en el expediente clínico
Fecha de la última cita	Fecha en la que el paciente pediátrico fue la última vez a cita oncológica o a control	Fecha en la que el paciente pediátrico fue la última vez a cita oncológica o a control	Cuantitativa	En meses y años	La registrada en el expediente clínico
Esquema de quimioterapia utilizado	La quimioterapia otorgada para el tratamiento del cáncer	Los medicamentos que serán utilizados para el paciente con diagnóstico de cáncer	Cualitativa	Protocolo NWTS5 ICE otro	La registrada en el expediente clínico
Estado actual del paciente	Fase de la enfermedad en la que se encuentra el paciente: Vigilancia, recaída, progresión, estática, abandono.	Estado de la enfermedad en la que se encuentra el paciente: Vigilancia, recaída, progresión, estática, abandono.	Cualitativo	Vigilancia, recaída, progresión, estático, abandono, muerte	La registrada en el expediente clínico
Sobrevida Global	Es el tiempo que transcurre desde que un individuo contrae una enfermedad hasta que fallece o se demuestra su curación por un seguimiento mantenido de por vida.	Se determina la sobrevida global a partir de la fecha del diagnóstico clínico-histológico hasta el último control o última consulta del paciente sea en tratamiento o vigilancia.	Cuantitativa	En meses y años	La calculada en las curvas de Kaplan meier
Sobrevida Libre de Enfermedad	Es el espacio de tiempo que media entre la erradicación clínica de un tumor por cualquier método terapéutico y su reaparición.	Se determina la sobrevida global a partir de la fecha del diagnóstico clínico-histológico hasta el último control o última consulta del paciente sea en tratamiento o vigilancia	Cuantitativa	En meses y años	La calculada con las curvas de Kaplan meier

DEFINICIONES OPERACIONALES:

Sobrevida Global (SG): Es el tiempo que transcurre desde que un individuo contrae una enfermedad hasta que fallece o se demuestra su curación por un seguimiento mantenido de por vida. Generalmente se calcula la sobrevida global a partir de la fecha del diagnóstico clínico-histológico hasta el último control o última consulta del paciente sea en tratamiento o vigilancia.

Sobrevida Libre de enfermedad (SLE): Es el tiempo que media entre la erradicación clínica de un tumor por cualquier método terapéutico y su reaparición. Ambas sobrevidas; La SG como el SLE se expresan en cifras porcentuales observadas en lapsos de tiempos convencionales de días, semanas, meses o años, pero se prefiere para darle valor a cualquier estudio, utilizar resultados obtenidos en períodos largos, de preferencia meses o años.

ASPECTOS ÉTICOS

El riesgo de la presente investigación de acuerdo con lo establecido en el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la salud en su ARTICULO 17, Capítulo I, Sección I, donde se considera como riesgo de la investigación a la probabilidad de que el sujeto de investigación sufra algún daño como consecuencia inmediata o tardía del estudio. Este protocolo se considera como una investigación con riesgo Categoría I (sin riesgo): Debido a que se llevará a cabo la revisión de expedientes clínicos, se garantiza la confidencialidad de los datos del paciente mediante la asignación de números o claves que los investigadores identificamos, para brindar la seguridad de que no se identificará al sujeto y que se mantendrá la confidencialidad de la información relacionada con su privacidad.

Este tipo de estudio implica una investigación retrospectiva de expedientes clínicos, que no incluye riesgo de acuerdo con el reglamento de investigación en salud, debido a que es un estudio únicamente observacional y descriptivo. No hay conflictos de interés. El beneficio de esta investigación implica que se conocerá la sobrevida de pacientes con diagnóstico de tumor renal maligno. Ningún beneficio a participantes, solo el conocimiento de la sobrevida de estos pacientes. Como el nivel de riesgo de la investigación Categoría I (sin riesgo) y la manera de recolección de información es a través de revisión de expedientes clínicos se incluye la carta de excepción de consentimiento informado en el anexo 2.

RECURSOS E INFRAESTRUCTURA: Se van a extraer los datos de expedientes clínicos y electrónicos, así como de los carnets de quimioterapia y se registrarán todos los datos en la hoja de recolección de datos (anexo 1) por la doctora Susana Elizabeth Anaya Aguirre y la doctora Itzel Berenice Rocha Valencia para posteriormente registrarse en una base de datos electrónica.

FACTIBILIDAD

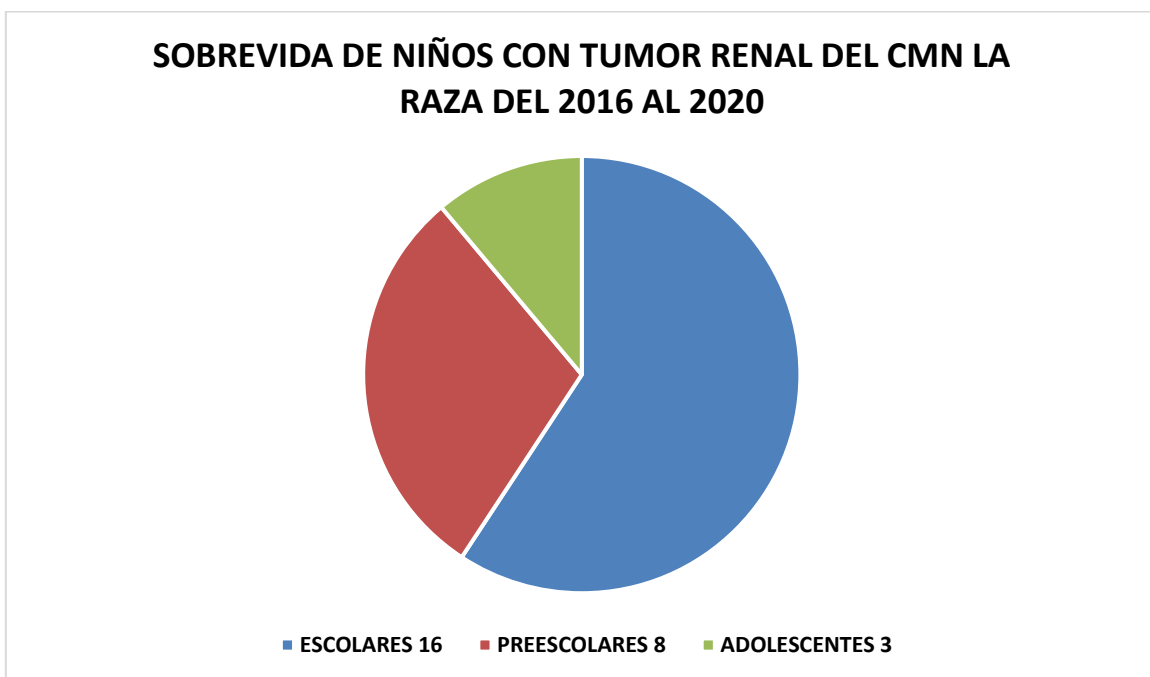
RECURSOS HUMANOS: Se van a extraer los datos de expedientes clínicos y electrónicos, así como de los carnets de quimioterapia y se registrarán todos los datos en la hoja de recolección de datos (anexo 1) de pacientes pediátricos con tumor renal con maligno, que recibió tratamiento citotóxico en CMN la Raza en el periodo comprendido de enero del 2016 a diciembre del 2020; Por la doctora Itzel Berenice Rocha Valencia y los investigadores Susana Elizabeth Anaya Aguirre, Sandra Sánchez Félix. El doctor Miguel Ángel Villasis Keever colaborara en la elaboración de análisis y resultados.

RECURSOS MATERIALES: Hoja de recolección de datos, expedientes clínicos y electrónicos, carnet de quimioterapia, Base de datos en Excel, sistema SPSS para análisis estadístico. **RECURSOS FINANCIEROS:** No requeridos.

RESULTADOS

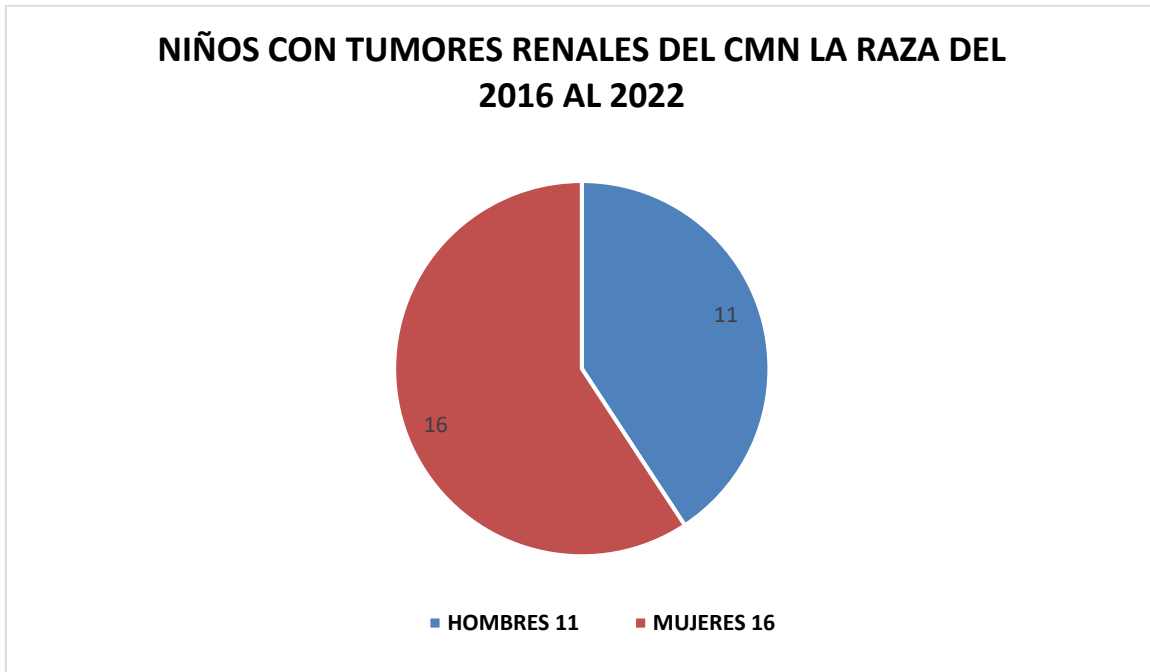
Fueron revisados los expedientes clínicos de 27 pacientes con diagnóstico de tumor renal durante enero del 2016 a diciembre del 2020, todos tuvieron diagnóstico de tumor de Wilms. El promedio de edad de los 27 pacientes analizados fue de 7 años y 1 mes, la edad mínima fue de 1 año y 6 meses y la edad máxima de 14 años y 6 meses.

Entre estos pacientes fueron Escolares 16(59.3%), preescolares 8(29.6%), adolescentes 3(11.1%).



Los síntomas iniciales más frecuentes fueron tumoración abdominal en 26, dolor abdominal en 9, fiebre en 8 y hematuria en 7 pacientes. De los Síndromes genéticos, solo se encontró en dos pacientes hemihipertrofia. Con respecto a la localización renal, en 23 pacientes, fue derecha; 2 izquierda y en 2 bilateral. El diagnóstico fue clínico, por imágenes (ecografía y tomografía). Ninguno hubo hallazgo de histología anaplásica entre los pacientes captados durante el periodo de estudio. No hubo algún tipo de tumor renal diferente a tumor de wilms como lo pudiera ser; Sarcoma renal de células claras, carcinoma renal, tumor teratoide rabdoide primario de riñón.

Los pacientes que tuvieron diagnóstico de tumor renal maligno durante el 2016 al 2020 en el hospital Gaudencio González garza del CMN La Raza fueron del sexo femenino 16(59.3%) y del sexo masculino 11(40.7%).



Con respecto a la estadificación del NWTS5 al momento del diagnóstico, 3 pacientes correspondían al estadio I; 5 al Estadio II; 13 al Estadio III; 4 al Estadio IV, y 2 al Estadio V (Bilaterales).



Los pacientes en estadio III, IV y V recibieron quimioterapia previa a la cirugía (quimioterapia neoadyuvante), que consistió en combinaciones de vincristina y actinomicina, o bien etopósido y ciclofosfamida.

La radioterapia fue otorgada en 19 pacientes. El tratamiento quirúrgico consistió en la nefrectomía total unilateral en 25 pacientes, la nefrectomía unilateral más tumorectomía contralateral en 2 pacientes. Durante el seguimiento de 5 años de los 27 pacientes; La sobrevida libre de enfermedad a los 5 años fue del 70 %. La supervivencia global a los 5 años fue del 87 %; la de los pacientes con bajo riesgo histológico, del 100 %, intermedio del 96 % y alto del 33 %

Tipo de quimioterapia administrada fue protocolo National Wilms Tumor Study 5, en 24(88.9%) pacientes y otros protocolos fueron usados en 3(11.1%) pacientes.

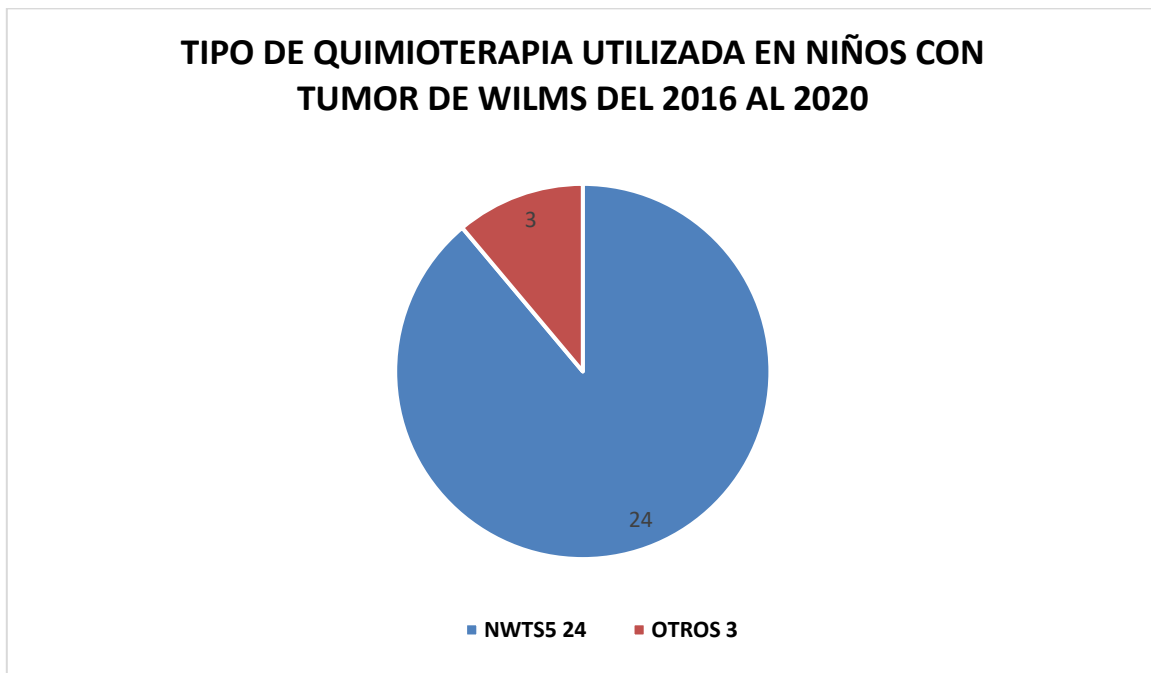


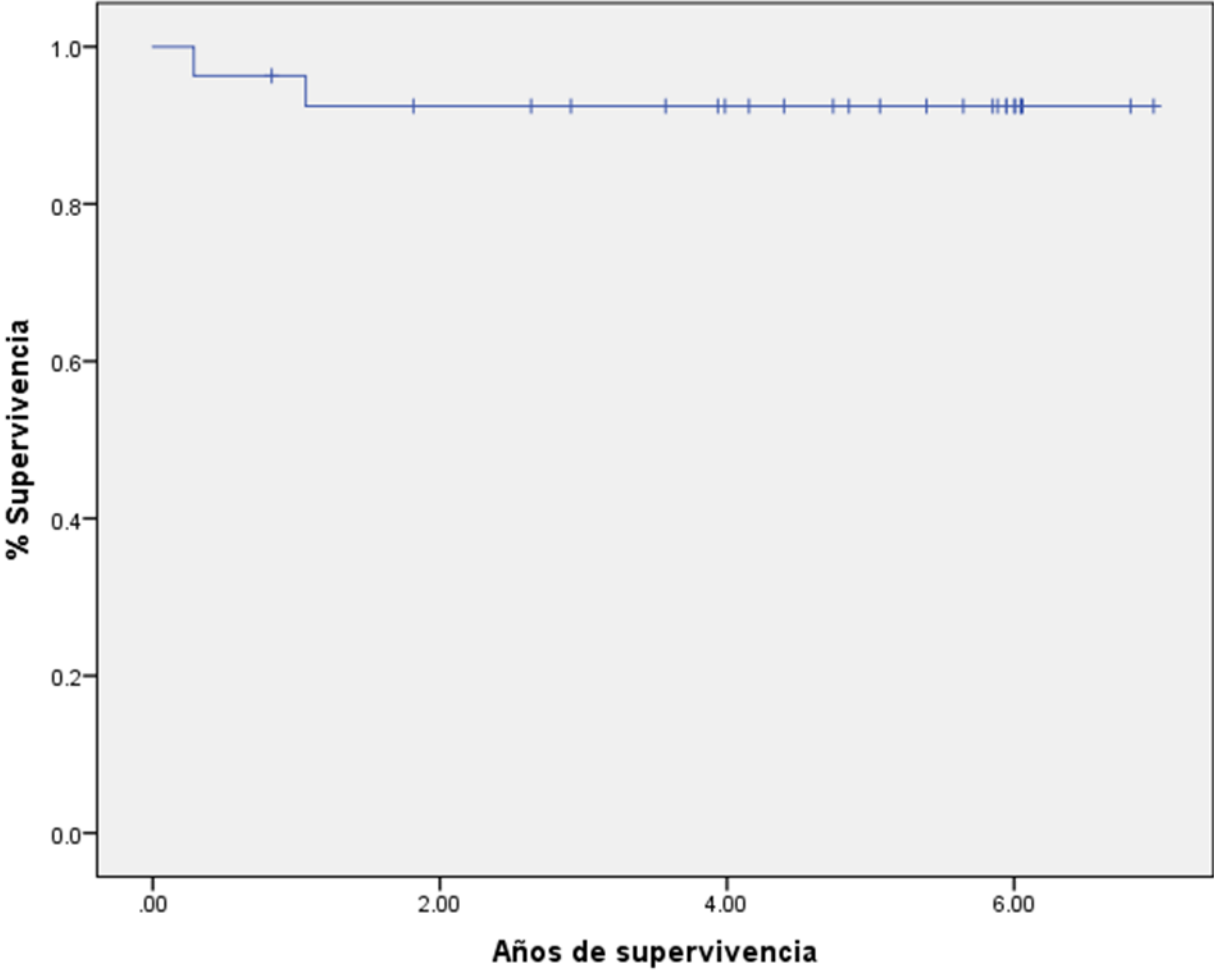
Tabla 1. Características generales de los 27 pacientes con tumor de Wilms.

Característica	n (%)
Edad	
Preescolares	8 (29.6)
Escolares	16 (59.3)
Adolescentes	3 (11.1)
Sexo	
Masculino	11 (40.7)
Femenino	16 (59.3)
Tipo de quimioterapia	
NWTS5	24 (88.9)
Otro	3 (11.1)

PRONOSTICO

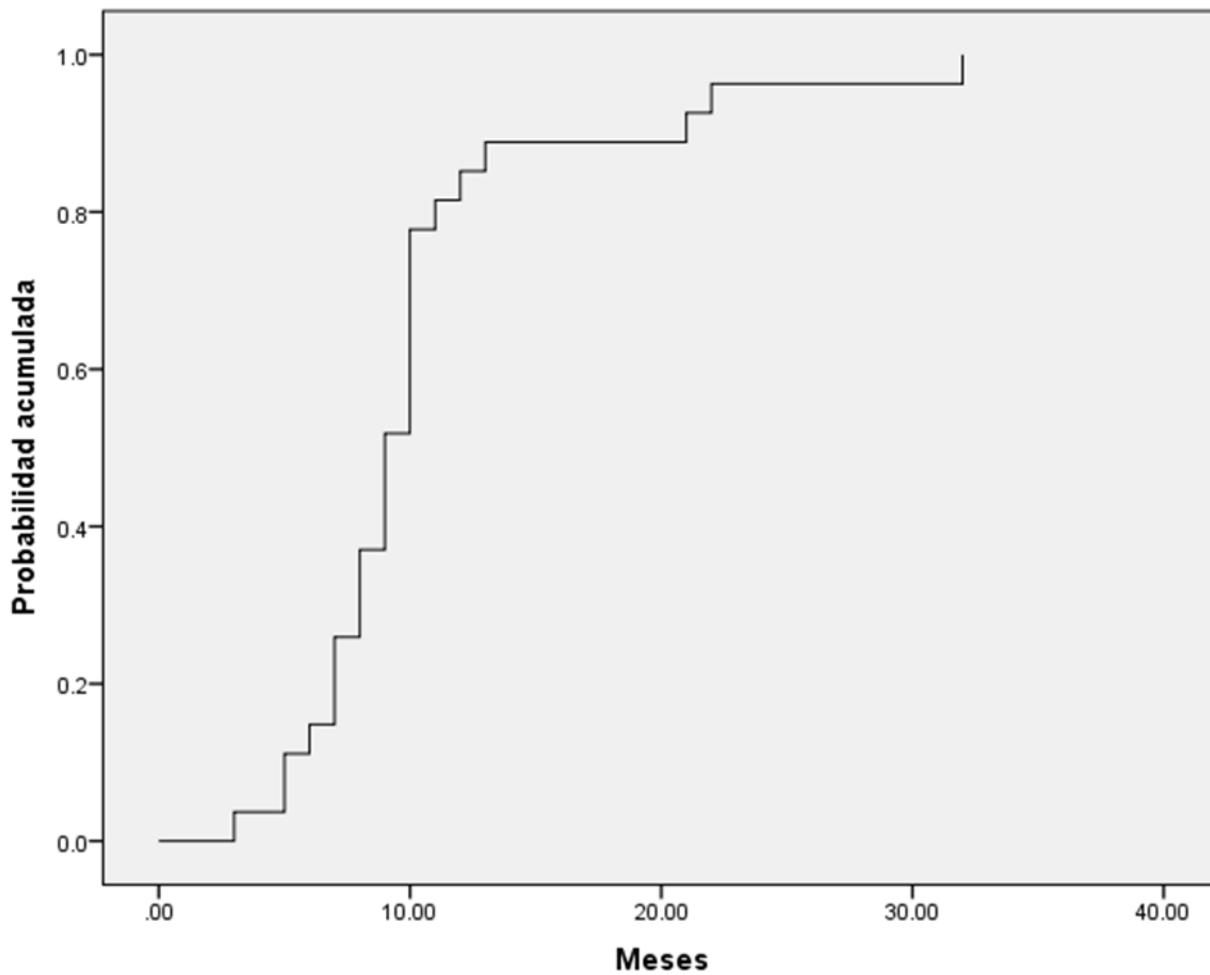
Durante el periodo de estudio se recopilaron datos de 27 pacientes pediátricos captados con diagnóstico de tumor maligno en el servicio de oncología pediátrica del CMN La Raza durante el 2016 al 2020 2(7.4%) fallecieron, 2(7.4%) presentaron recaída y presentaron una supervivencia global del 92.6% y una mortalidad del 7.4%.

Fig. 1.-SUPERVIVENCIA GLOBAL DE 27 PACIENTES CON TUMOR DE WILMS EN CMN LA RAZA DURANTE EL 2016 AL 2020.



Promedio de supervivencia global: 6.49 años (IC95%: 5.86 – 7.13)

Fig. 2.-TIEMPO PARA LLEGAR A LA VIGILANCIA ONCOLOGICA DE 27 NIÑOS CON TUMOR DE WILMS EN CMN LA RAZA DEL 2016 AL 2020.



Promedio tiempo para llegar a vigilancia: 28 meses (IC95%: 20 – 36)

DISCUSIÓN

En el presente artículo evaluamos nuestra experiencia en el manejo del tumor de Wilms durante los últimos 5 años. El nefroblastoma tiene muy buen pronóstico; el mayor desafío actual es alcanzar la curación con la menor toxicidad posible y preservar una adecuada función renal. El tratamiento en Europa consiste en quimioterapia precirugía, seguido de extirpación quirúrgica con o sin quimioterapia/radioterapia postoperatoria en función del estadio y la histología de la enfermedad.

El diagnóstico es clínico y radiológico, y la mayoría de las veces no es necesaria la comprobación histológica para iniciar el tratamiento.

La quimioterapia preoperatoria suele conseguir una disminución del volumen tumoral que facilita la cirugía, sin toxicidades importantes. En nuestro estudio se observó poca toxicidad de la misma y una disminución media del tamaño tumoral de 250ml en el 90% de los pacientes; no se observó respuesta en 4 pacientes.

Los continuos avances en el conocimiento de las bases genéticas y moleculares del tumor de Wilms permitirán establecer en el futuro terapias «adaptadas al riesgo» individualizado de los pacientes, así como identificar nuevas dianas terapéuticas con un perfil de eficacia/toxicidad más favorable comparadas con la quimioterapia estándar⁸. Entre las alteraciones genéticas descritas más importantes se encuentran: la pérdida de heterocigosis de los cromosomas 1p o 16q, así como la ganancia del cromosoma 1q (que es la anomalía genética más frecuente, presente hasta en el 30% de los pacientes). Estas anomalías se han asociado con un peor pronóstico, y un mayor riesgo de recaída y muerte.

Otras mutaciones que implican la pérdida de funcionalidad de una serie de genes supresores de tumores y de transcripción incluyen los genes WT1, WT2, p53, FWT1, y FWT2, DROSHA o DICER1. Las mutaciones que provocan la inactividad del gen WT1 o la pérdida de expresión del gen WT2 pueden provocar la persistencia de restos nefrogénicos que, por razones aún no conocidas, se transforman en tumor de Wilms.

Pese a todos estos avances en la clasificación de los pacientes, el factor de mal pronóstico más importante continúa siendo la presencia de histología anaplásica

El factor pronóstico más importante de supervivencia en niños con tumor de Wilms fue la histología también según la SIOP; el de alto riesgo estuvo asociado a mayor mortalidad y recidivas. La supervivencia global a 5 años del diagnóstico de nuestros pacientes fue del 92.6 %, muy similar a lo relatado por otras publicaciones, con más del 90 %.

En todos los pacientes durante la vigilancia oncológica se les realizó seguimiento nefrológico, ningún paciente presentó insuficiencia renal terminal. Los continuos avances en el conocimiento de las bases genéticas y moleculares del tumor de Wilms permitirán establecer, en el futuro, terapias adaptadas al riesgo individualizado de cada paciente, así como identificar nuevas estrategias

terapéuticas con un perfil de eficacia/toxicidades comparadas con la quimioterapia estándar.

CONCLUSIÓN

La sobrevida libre de enfermedad a los 5 años fue del 92.6 %. Alrededor del 80 % de nuestra población mantuvo la función renal en estadio I al completar el tratamiento oncológico. Es necesario un seguimiento nefrológico prolongado de estos pacientes, debido al riesgo de presentar, a mediano y a largo plazo, complicaciones secundarias a la enfermedad de base y al tratamiento recibido.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Alcocer Jorge, Lopez-Gatell Hugo, Flores Pedro, Alomia José et cols. REGISTRO DE CÁNCER EN NIÑOS Y ADOLESCENTES. RESULTADOS 2019. Dirección General de Epidemiología Secretaría de salud México. 2019 [consultado 13 febrero 2023]. Disponible en: https://www.gob.mx/cms/uploads/attachment/file/632369/RNCA_2019.pdf
2. Malkan AD, Loh A, Bahrami A, Navid F, Coleman J, Green DM, et al. AN APPROACH TO RENAL MASSES IN PEDIATRICS. *Pediatrics*. 2015 Jan 1;135(1):142–158.
3. Royer-Pokora B. GENETICS OF PEDIATRIC RENAL TUMORS. *Pediatr Nephrol*. 2013;28(1):13–23.
4. Chiou SS. MALIGNANT RENAL TUMORS IN CHILDHOOD. *Pediatr Neonatol*. 2014;55(3):159–160.
5. Graf N, Bergeron C, Brok J, de Camargo B, Chowdhury T, Furtwängler R, et al. FIFTY YEARS OF CLINICAL AND RESEARCH STUDIES FOR CHILDHOOD RENAL TUMORS WITHIN THE INTERNATIONAL SOCIETY OF PEDIATRIC ONCOLOGY (SIOP). *Ann Oncol*. 2021;32(11):1327–1331.
6. Castellino SM, Martinez-Borges AR, McLean TW. PEDIATRIC GENITOURINARY TUMORS. *Curr Opin Oncol*. 2009;21(3):278–283.
7. Secretaría de salud. TUMOR DE WILMS DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO EN PADIATRIA; México: Secretaría de salud. 2010 [consultado 12 feb 2023]. Disponible en: www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html
8. Sánchez de Toledo, J. Ortega JE cols. MANUAL PRÁCTICO DE HEMATOLOGÍA Y ONCOLOGÍA PEDIÁTRICAS. Primera edición. Barcelona, España: Ergon; 2010. 291–302.
9. Broecker B. NON-WILMS' RENAL TUMORS IN CHILDREN. *Pediatric urology oncology*. 2000;27(3):463–469.
10. Acha T, Calvo C, Alfaro J, Galarón P. WILMS TUMOR : WHAT ' S NEW ? . *Clin Trans Oncol*. 2005;7(1):81–94.
11. Perlman E. TUMEURS DU REIN DE L ' ENFANT. *Ann Pathol*. 2004; 24 (1):516–535.
12. Sharpe CR, Franco EL. ETIOLOGY OF WILMS ' TUMOR. *Epidemiology reviews*. 1995;17(2). 415-432.

13. Green D, Jaffe N. WILMS ' TUMOR--MODEL OF A CURABLE PEDIATRIC MALIGNANT SOLID TUMOR. *Cancer treatment reviews*. 1978;(5)143–172.
14. Pritchard BJ, Imeson J, Barnes J, Cotterill S, Gough D, Marsden HB, et al. RESULTS OF THE UNITED KINGDOM CHILDREN ' S CANCER STUDY GROUP FIRST WILMS' TUMOR STUDY. *Journal of clinical oncology*. 2019;13(1):124–133.
15. Sze SGK. NEONATAL RENAL TUMORS. *Clin Perinatol*. 2021;48(1):71–81.

ANEXO 1

SOBREVIDA DE NIÑOS CON TUMOR RENAL MALIGNO EN EL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA DURANTE EL PERIODO DE 2016-2020

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

FOLIO _____.
EDAD _____ SEXO _____
TIPO DE TUMOR _____
FECHA DE DIAGNÓSTICO _____

ESQUEMA DE QUIMIOTERAPIA UTILIZADO

- 1)NWTS 5
- 2)ICE
- 3)OTRO

ESTADO ACTUAL DEL PACIENTE QUE ESTA EN TERCERA LINEA DE QUIMIOTERAPIA:

- A) VIGILANCIA
- B) RECAÍDA SITIO DE LA RECAÍDA O PROGRESIÓN _____
- C) PROGRESIÓN
- E) ABANDONO
- F) MUERTE
- G) VIVO SIN ENFERMEDAD

SOBREVIDAS:

SLE: FECHA QUE ENTRA A VIGILANCIA _____ FECHA DE LA RECAÍDA _____
SG: FECHA DE DIAGNÓSTICO _____ FECHA DEL ÚLTIMO CONTROL o LA ÚLTIMA CITA _____

ANEXO 2

Fecha: _____30/07/2023_____

SOLICITUD DE EXCEPCION DE LA CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

Para dar cumplimiento a las disposiciones legales nacionales en materia de investigación en salud, solicito al Comité de Ética en Investigación del Hospital General Dr. Gaudencio Gonzalez Garza del CMN La Raza que apruebe la excepción de la carta de consentimiento informado debido a que el protocolo de investigación

SOBREVIDA DE NIÑOS CON TUMOR RENAL MALIGNO EN EL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA DURANTE EL PERIODO DE 2016-2020

Es una propuesta de investigación sin riesgo que implica la recolección de los siguientes datos ya contenidos en los expedientes clínicos:

FOLIO _____.
EDAD _____ SEXO _____
TIPO DE TUMOR _____
FECHA DE DIAGNÓSTICO _____

ESQUEMA DE QUIMIOTERAPIA UTILIZADO

- 1)NWTS 5
- 2)ICE
- 3)OTRO

ESTADO ACTUAL DEL PACIENTE QUE ESTA EN TERCERA LINEA DE QUIMIOTERAPIA:

- A) VIGILANCIA
- B) RECAÍDA ----- SITIO DE LA RECAÍDA O PROGRESIÓN _____
- C) PROGRESIÓN
- D) ESTÁTICO
- E) ABANDONO
- F) MUERTE
- G) VIVO SIN ENFERMEDAD

SOBREVIDAS:

SLE: FECHA QUE ENTRA A VIGILANCIA _____ FECHA DE LA RECAÍDA _____
SG: FECHA DE DIAGNÓSTICO _____ FECHA DEL ÚLTIMO CONTROL o LA ÚLTIMA CITA _____

MANIFIESTO DE CONFIDENCIALIDAD Y PROTECCION DE DATOS

En apego a las disposiciones legales de protección de datos personales, me comprometo a recopilar solo la información que sea necesaria para la investigación y esté contenida en el expediente clínico y/o base de datos disponible, así como codificarla para imposibilitar la identificación del paciente, resguardarla, mantener la confidencialidad de esta y no hacer mal uso o compartirla con personas ajenas a este protocolo.

La información recabada será utilizada exclusivamente para la realización del protocolo

SOBREVIDA DE NIÑOS CON TUMOR RENAL MALIGNO EN EL CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA DURANTE EL PERIODO DE 2016-2020

Cuyo propósito es producto **comprometido de tesis**

Estando en conocimiento de que en caso de no dar cumplimiento se procederá acorde a las sanciones que procedan de conformidad con lo dispuesto en las disposiciones legales en materia de investigación en salud vigentes y aplicables.

Atentamente

Nombre: Susana Elizabeth Anaya Aguirre
Categoría contractual: N53 jefe departamento clínico.
Investigador(a) Responsable

