



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO

11217

58



FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

*HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA*

*"TUMORES SOLIDOS DEL ABDOMEN"*

TESIS

QUE PARA OBTENER EL DIPLOMA  
EN LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA

PRESENTA:

*Dr. MARIO EVERARDO CORDERO IRIBE.*

TESIS CON  
FALLA DE CUBREN

*Hermosillo, Sonora a septiembre 2003.*



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

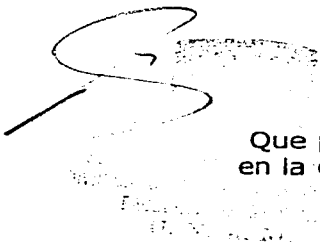
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

*HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA*

**METODOLOGÍA DIAGNÓSTICA EN PACIENTES CON  
MASA ABDOMINAL MALIGNA**



**TESIS:**

Que para obtener el diploma  
en la especialidad de Pediatría

**PRESENTA:**

**DR. CORDERO IRIBE MARIO EVERARDO**



**DR. RAMIRO GARCÍA ALVAREZ**  
Director de Enseñanza e Investigación  
y Profesor titular del Curso.



**DR. NORBERTO SOTELO CRUZ**  
Director General del Hospital  
Infantil del Estado de Sonora.

**Dr. Gilberto Covarrubias Espinoza**  
Asesor de tesis

Hermosillo Sonora. Septiembre

TESIS CON  
FUNDAMENTO

## **AGRADECIMIENTOS**

### **A Dios;**

*Por haberme acompañado  
en este recorrido y por  
permitirme llegar al  
término de un ciclo más de  
mi preparación.*

### **A mis padres y hermanos;**

*Por su amor, confianza y paciencia,  
además, por los esfuerzos y sacrificios  
realizados para lograr de mi persona  
un verdadero profesionalista.*

### **A mi asesor y al Dr. López Cervantes.**

*Por la ayuda, dedicación, amistad y sabiduría  
que me brindaron durante el transcurso de mi  
estancia tanto fuera cómo dentro del Hospital.*

### **A mis amigos y en especial a Mónica Isseth;**

*Por brindarme su apoyo incondicional en  
todos los momentos y por considerarlos  
cómo parte de mi familia.*

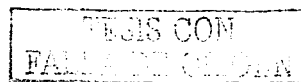
### **A mi Hospital y a los niños;**

*mi recuerdo ya que nunca los  
olvidaré...*



## INDICE

	No. Pag.
INTRODUCCIÓN .....	1
OBJETIVOS .....	56
MATERIAL Y METODOS .....	57
RESULTADOS .....	58
DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES .....	98
BIBLIOGRAFÍA .....	110



## RESUMEN

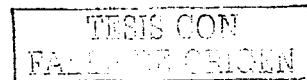
**INTRODUCCIÓN:** Los cánceres infantiles representan un grupo de aproximadamente una docena de neoplasias malignas comunes, cada uno de los cuales posee una epidemiología, una anatomía patológica y una tasa de mortalidad específicas. Las neoplasias malignas primarias abdominales constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades con historia natural diferente, histología muy variada, algunas entidades con estudios de laboratorio y gabinete muy particulares así como tratamientos muy diversos. El estudio de un niño con tumor abdominal es una verdadera urgencia pues el diagnóstico y tratamiento oportunos han hecho gran diferencia en la supervivencia de los pacientes con neoplasias malignas.

**OBJETIVOS:** Conocer las tumoraciones abdominales malignas más frecuentes así como la metodología diagnóstica práctica más utilizada en la población pediátrica que asiste para su atención al Hospital Infantil del Estado de Sonora.

**MATERIAL Y METODOS:** Se realizó un estudio observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo recolectando las siguientes variables: ficha de identificación completa, antecedentes, exploración física detallada, laboratoriales, gabinete y resultados de histopatología, así como el motivo de ingreso a la unidad. Se evaluaron 36 expedientes clínicos con el diagnóstico de masa abdominal maligna en el período comprendido del 01 de Enero de 1991 al 31 de Diciembre del 2001 en el archivo clínico y de bioestadística del Hospital Infantil del Estado de Sonora. Los resultados recabados se capturaron en una cédula de recolección de datos para analizarlos en tablas sencillas de porcentajes y frecuencias.

**RESULTADOS:** De las 36 masas abdominales malignas estudiadas el 55.5% (20 pacientes) fueron de origen intraabdominal, siendo el resto de origen retroperitoneal (44.4%), de las primeras predominó el linfoma no Hodgkin (30% [11 pacientes]), mientras que a nivel retroperitoneal predominó el Tumor de Wilms (30% [11 pacientes]). De la incidencia global en sexo, predominó el masculino al igual que lo reportado en la literatura mundial con una relación hombre: mujer de 1.4:1. El principal motivo de consulta fue una masa abdominal asintomática detectada de manera accidental por los padres, siguiendo en orden de frecuencia dolor abdominal, sintomatología inespecífica y síntomas sistémicos, a la exploración física destacó la presencia de una fosa renal ocupada en el 81.2% de los casos de tumores retroperitoneales, mientras que en los tumores intraabdominales ésta se encontraba libre, los estudios de laboratorio en su gran mayoría, al igual que los de gabinete fueron útiles. Del total de pacientes se encuentran vivos en un 73.2% de los casos con una media de supervivencia de 4.2 años aproximadamente libres de enfermedad.

E



## INTRODUCCIÓN.

Los cánceres infantiles representan un grupo de aproximadamente una docena de neoplasias malignas comunes, cada una de las cuales posee una epidemiología, una anatomía patológica y una tasa de mortalidad específicas. Las neoplasias malignas constituyen la principal causa de muerte por enfermedad entre los niños de 1 a 16 años de edad <sup>(1)</sup>. Aunque la incidencia del cáncer infantil parece estar aumentando, las tasas de mortalidad están descendiendo <sup>(1)</sup>. Se necesita un esfuerzo de un equipo multidisciplinario coordinado para detectar y tratar las neoplasias malignas infantiles.

En los niños las neoplasias malignas más frecuentes son las leucemias y los tumores encefálicos (cuadro 1). La incidencia anual de todos los cánceres entre los niños de raza blanca es aproximadamente de 12:100.000, mientras que en los niños de raza negra es de 9:100.000. La incidencia de cáncer es ligeramente mayor en los niños que en las niñas, con una proporción global de sexos de 1.2:1. La leucemia y varios tumores embrionarios, tales como el neuroblastoma, el tumor de Willms, el retinoblastoma y los tumores hepáticos, son más frecuentes en la lactancia y al comienzo de la infancia <sup>(1)</sup>; la enfermedad de Hodgkin, las neoplasias malignas gonadales y los tumores óscos son más frecuentes durante la adolescencia. Es raro que un recién nacido padezca una neoplasia maligna; las neoplasias neonatales más frecuentes son el neuroblastoma, la leucemia congénita, el teratoma

TESIS CON  
FALLA DE CUBRER

(sacroccóigeo, mediastínico, gonadal) y el potencialmente grande pero no maligno linfangioma o hemangioma (cutáneo, hepático).

**Cuadro 1.**  
**NEOPLASIAS MALIGNAS INFANTILES COMUNES**

---

Leucemias.  
Tumores del sistema nervioso central.  
Linfoma.  
Neuroblastoma.  
Sarcoma de tejidos blandos.  
Tumor de Willms.  
Tumores óseos.  
Retinoblastoma.  
Otros.

---

**Bibliografía: (1).**

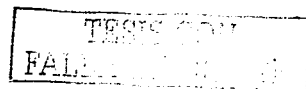
Las neoplasias malignas primarias abdominales constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades con historia natural diferente, histología muy variada, algunas entidades con estudios de laboratorio y gabinete muy particulares así como tratamientos muy diversos. El pronóstico de todas estas entidades depende de un diagnóstico histopatológico correcto, estadificación exacta y tratamiento óptimo. Se efectúa un análisis en cuanto al diagnóstico de las principales entidades primarias abdominales y los estudios de laboratorio y gabinete correspondientes. De tal manera que el



pediatra clínico y/o quirúrgico tenga las herramientas para un abordaje correcto.

Una masa abdominal palpable es el signo más común que sugiere el diagnóstico de tumor sólido maligno, aunque estadísticamente es más probable que dicha masa tenga un origen benigno o sea un pseudo tumor como materia fecal, la aorta abdominal, distensión vesical, hidronefrosis. Por ejemplo, en un reporte publicado por Melicow y Uson en 653 masas palpables vistas en niños desde 1934 a 1956, 293 casos (45%) tenían origen no maligno <sup>(2)</sup>.

La identificación de una masa abdominal en niños es causa de preocupación por la posibilidad de una enfermedad maligna. Además, una condición benigna puede ser seria y se justifica su pronta evaluación y tratamiento. Si bien, es indispensable referir de manera temprana al niño con el especialista (oncólogo pediatra, cirujano, nefrólogo, gastroenterólogo, ginecólogo) la evaluación por el pediatra es de gran importancia para decidir su manejo inicial y hacer su referencia apropiada. La evaluación de un niño con masa abdominal trae consigo un sinnúmero de consideraciones diagnósticas, y la posibilidad considerada depende de algunas variables como la edad y sexo del paciente, localización de la masa y la presencia ó ausencia de otros signos y síntomas conexos encontrados a la exploración física.



Se entiende como tumor abdominal el aumento de volumen a expensas de un órgano o estructura intraperitoneal o extraperitoneal. Cuya naturaleza puede ser benigna o maligna y con tiempo de evolución dependiente de la entidad patológica específica.

Las masas abdominales en pacientes pediátricos representan un reto diagnóstico para el grupo médico multidisciplinario que atiende a estos pacientes. La masa abdominal por sí sola es un dato clínico de alarma para descartar la presencia de un proceso neoplásico maligno en el niño. De acuerdo con el grupo de edad y localización podrá inferirse el tipo de padecimiento, apoyándose en estudios de laboratorio y gabinete. El estudio de un niño con tumor abdominal es una verdadera urgencia pues el diagnóstico y tratamiento oportunos, han hecho gran diferencia en la supervivencia de los pacientes con neoplasias malignas <sup>(3)</sup>.

En el 43% de los enfermos, se trata de una neoplasia que seguramente requerirá un abordaje quirúrgico. Noventa por ciento de los casos son de localización retroperitoneal, y dos terceras partes de éstos corresponden a lesiones renales (cerca de la mitad son benignos) <sup>(4)</sup>.

En el momento actual el cáncer de la población pediátrica en la República Mexicana representan la segunda causa de mortalidad infantil entre los 4 a los 14 años de edad. Después de las leucemias y tumores del sistema

nervioso central, los linfomas y neoplasias sólidas malignas intrabdominales y retroperitoneales son las entidades más comunes.

Dividir la cavidad abdominal en compartimentos anatómicos vinculando la edad del paciente como dato clínico primordial, brinda la oportunidad de limitar los diagnósticos diferenciales, permite distinguir entre lesiones malignas o benignas y asimismo, es posible planear los estudios diagnósticos subsecuentes.

En el período neonatal (0-30 días), 87% de los casos corresponde a padecimientos benignos, de los que 50-75% tienen un origen urológico: es decir, hidronefrosis debida a una estenosis ureteropielica, riñones multiquísticos y poliquisticos <sup>(4)</sup>.

Existen entidades patológicas gastrointestinales y ginecológicas que pueden favorecer la presencia de una masa abdominal en un recién nacido; entre ellas están las siguientes:

- Duplicaciones intestinales.
- Agangliososis colónica.
- Quiste mesentérico.
- Ileo meconial.
- Otras.

Entre las entidades patológicas ginecológicas, se puede señalar el quiste de ovario, el hidrometrocolpos y otras.

Un trastorno que tiene afección tanto intrabdominal como extra-abdominal es el teratoma sacrococcígeo que constituye la principal neoplasia de células germinales extragonadal en el recién nacido y, es de la variedad benigna o madura.

13% de los recién nacidos presenta una masa abdominal sólida maligna. En una serie de 285 pacientes con tumor sólido menores de un mes de edad, se encontró que el teratoma (24%) y el neuroblastoma (23%) fueron los más comunes, seguidos por tumores de tejidos blandos (8%) y neoplasias renales (7%), entre otros <sup>(4)</sup>.

Cuando un paciente alcanza el año de edad, la posibilidad de que una masa abdominal sea de origen retroperitoneal es de 50%; la neoplasia más frecuente en el retroperitoneo es el neuroblastoma y a nivel intraperitoneal, el hepatoblastoma es la principal neoplasia maligna.

La cavidad intrabdominal y retroperitoneal representan dos sitios anatómicos en los cuales pueden existir una serie de neoplasias malignas dentro de las cuales el pediatra médico y/o quirúrgico necesita establecer el diagnóstico diferencial. Los tumores malignos en la cavidad intrabdominal y retroperitoneal presentan una serie de entidades histopatológicas muy

variadas en el niño. Por lo tanto, las neoplasias abdominales malignas de la infancia (cuadro 2) revisten características de pronóstico y tratamiento muy diferentes.

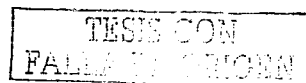
Las masas abdominales son una urgencia medicoquirúrgica que ameritan de la atención de un grupo multidisciplinario, en donde el papel del cirujano pediatra es indispensable. Es importante recordar que no se deben realizar procedimientos agresivos ni mutilantes en niños con masa abdominal porque sus órganos serán útiles en los próximos seis a siete decenios de la vida.

*"A menor edad, los padecimientos son benignos y retroperitoneales; en cambio, a mayor edad los padecimientos son malignos y se pueden localizar tanto a nivel retroperitoneal como intraperitoneal".*

Cuadro 2.  
**PREVALENCIA DE TUMORES ABDOMINALES DE UNA MUESTRA TOTAL DE 4076 NIÑOS CON CÁNCER DE TODOS LOS SITIOS DEL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

Entidad	%
Linfoma no Hodgkin	16
Tumor de Wilms	5
Tumores germinales de ovario	3
Neuroblastoma	2
Rabdomiosarcoma	0.8
Tumores primarios del hígado	0.6
Carcinoma suprarenal	0.1
Tumores gastrointestinales	0.09

Bibliografía <sup>(5)</sup>



## MANIFESTACIONES CLINICAS.-

Las masas abdominales en pacientes pediátricos se abordan de manera ordenada y metódica. En primer lugar, cuando se detecta una masa abdominal en un niño, más de la mitad de las ocasiones corresponde a una hepatoesplenomegalia causada por un padecimiento médico que puede ser de origen infeccioso, infiltrativo o por atesoramiento (por ejemplo, enfermedad de Gaucher).

La presentación clínica varía dependiendo de varias características propias de la masa tumoral, su localización, sus características biológicas, su localización, su efecto de masa y de la presencia o ausencia de metástasis al momento del diagnóstico pudiéndose resumir de la manera siguiente:

- Sintomatología inespecífica: Anorexia, pérdida de peso, fiebre, ataque al estado general.
- Efectos de masa:
  - 1.- Compresión gástrica: náuseas, vómitos, dolor abdominal, sensación de plenitud.
  - 2.- Compresión intestinal: vómito, obstrucción intestinal, distensión abdominal.
  - 3.- Compresión vía biliar: dolor, distensión de vesícula biliar, ictericia.
  - 4.- Síndrome de compresión de vena cava inferior: edema de miembros pelvianos, red venosa colateral.
  - 5.- Síndrome de compresión intraespinal.
  - 6.- Síndrome de compresión de vía urinaria distal.

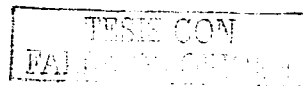
TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

- Debidas a disfunción endocrina:
  - 1.- Enfermedad de *Cushing*.
  - 2.- Pubertad precoz.
  - 3.- Hipertensión arterial.
  - 4.- Hirsutismo.
- Síntomas sistémicos:
  - 1.- Síndrome de lisis tumoral: hiperuricemia, acidosis metabólica, hipercalcemia.
  - 2.- Síndrome de *Cushing*.
  - 3.- Fiebre, pérdida de peso, diaforesis, prurito.
  - 4.- Síndrome de coriocarcinoma: CID.
  - 5.- Neuroblastoma: Diarrea, fiebre. HAS.
  - 6.- Nefroblastoma: Síndrome *WAGR*, Síndrome de Denys-Drash- Síndrome de *Beckwith-Wiedeman*.

## BASES CONCEPTUALES Y CARACTERÍSTICAS DE MASAS ABDOMINALES:

Linfoma no Hodgkin.- Dentro de los tumores abdominales el más común es el linfoma no Hodgkin. Esta entidad constituye un grupo heterogéneo de neoplasias malignas, preferentemente de presentación extralinfática. Se considera como un grupo de neoplasias malignas cuya característica, en términos generales en la población pediátrica, es de rápido crecimiento. Debido a la proliferación clonal maligna de los linfocitos T o B. Está constituido por un conjunto de grupos patológicos que difieren entre sí, aunque tienen la característica común de afectar al linfocito en algunas de sus fases evolutivas.

Los LNH ocupan el tercer lugar, en orden de frecuencia, después de las leucemias y de los tumores del SNC. Constituyen el 10% de los tumores infantiles sólidos y su incidencia es de un caso por cada 100.000 niños entre 0-15 años por cada año. Es raro antes de los dos años de edad y se incrementa hasta alcanzar sus niveles más altos al llegar a la tercera edad. La relación hombre: mujer es de 3:1. En la experiencia del INP, la edad media de presentación es de 4.6 años; sin embargo, la edad va desde los tres a 16 años<sup>(5)</sup>.

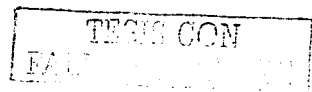




Procesos que predisponen a esta enfermedad:

- Chediak-Higashi.
- Ataxia telangiectasia.
- Wiskot-Aldrich.
- Inmunodeficiencias congénitas.
- Hipogamaglobulinemia congénita.
- SIDA.
- Inmunosupresión adquirida.
- Síndrome inmunoproliferativo ligado al X.
- Enfermedad celiaca.
- Artritis reumatoide-LES.
- Hodgkin en remisión y tratado con poli quimioterapia.
- Síndrome de fragilidad cromosómica.

Se han elaborado complicadas clasificaciones del LNH, las cuales tienen escasa aplicación en la enfermedad pediátrica. La mayoría de los casos de LNH en la población infantil son neoplasias difusas de alto grado de malignidad. Se reconocen tres subtipos histológicos:

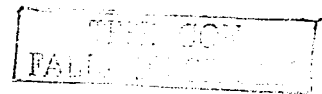


## 1. Linfoma linfoblástico:

- Generalmente tienen su origen en células T.
- Representan el 30% de los casos de LNH infantiles.
- Sus características citológicas son las mismas de la LLA.
- Edad de máxima incidencia: 10 años.
- Forma habitual de presentación: masa mediastínica que afecta al timo y a ganglios mediastínicos o de las zonas vecinas (supraclaviculares, cervicales y axilares).
- Posee gran tendencia a la leucemización.
- Difícil establecer diferencia entre LNH y LLA.

## 2. Células grandes:

- Origen en células T o B o células indeterminadas.
- Sinónimos: histiocítico, inmunoblástico, células grandes no hendidas.
- Representan el 10% de los LNH infantiles.
- Aparece más frecuentemente en individuos aquejados de alguna inmunopatía.
- Manifestaciones clínicas heterogéneas.
- Afecta especialmente a senos linfoides y puede dar imágenes fácilmente confundibles con histiocitosis maligna. Suele tener manifestaciones cutáneas (cuero cabelludo).

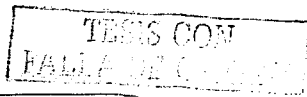


### 3. Células pequeñas no hendidas (subtipos de *Burkitt* y no *Burkitt*):

- Origen en células B.
- Constituye el 60% de los LNHI de la infancia.
- Más frecuente de localización abdominal.
- Afecta más frecuentemente a preescolares.

No se conoce la etiología de la enfermedad, pero se han encontrado pruebas indirectas que sugieren la participación de un agente infeccioso; dentro de los factores predisponentes para la aparición de la enfermedad son:

- 1.- Infecciones por virus de *Epstein-Barr*.
- 2.- Tratamientos previos con quimioterapia o radioterapia.
- 3.- Padecimientos que ocasionan inmunodeficiencia, bien sea ésta adquirida como heredada.



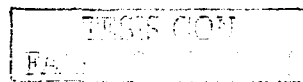
MANIFESTACIONES CLINICAS.- Dentro de los síntomas cardinales se encuentra el dolor abdominal tipo cólico, náusea y vómito. A la exploración física se observa a un paciente con distensión abdominal, pudiendo delimitarse un proceso tumoral, con red venosa colateral y peristaltismo de lucha o bien ausencia total del mismo lo cual nos traduce en un íleo paralítico. Otras manifestaciones que se pueden presentar son invaginación intestinal con cuadro obstructivo preferentemente en el preescolar. El paciente escolar presenta comúnmente cuadro obstructivo intestinal con toda la cohorte de signos y síntomas clínicos. Cuando el tumor es primario de ovario la afección clínica consiste en la presencia de un tumor localizado en los flancos, puede existir ascitis. Al tacto rectal se puede lograr definir el tumor de consistencia dura, por lo general no movable, no doloroso. Cuando el linfoma se presenta en el retroperitoneo la presencia del tumor es silenciosa. En algunas ocasiones el tumor puede penetrar a la columna vertebral produciendo un cuadro de compresión medular con la consecuente manifestación neurológica de arreflexia, acroparestesias, paraplejía, alteraciones de los esfínteres rectal y vesical<sup>(5)</sup>.

Otra sintomatología incluye: síntomas sistémicos, propios a la invasión a órganos linfoides, sitios extralinfoides (hueso, piel, médula ósea, testículos, SNC), síntomas por compresión a la caja torácica, abdomen agudo, afección

a médula ósea (20%), afección a SNC (infiltración meníngea, nervios craneales, espinales).

**Presentación anatómica más frecuente:**

• Abdominal	31.4%
• Mediastino	26 %
• Cabeza y cuello	29 %
• Ganglios linfáticos periféricos	6.5 %
• Hueso, piel, tiroides, espacio peridural	7 %



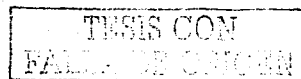
LABORATORIO Y GABINETE.- Dado que el linfoma de *Burkitt* es el tumor de más rápido crecimiento en el ser humano, el síndrome de lisis tumoral siempre debe de estar presente. Por otro lado, las otras variedades histopatológicas también pueden condicionar éste síndrome. Además, es necesario conocer la historia natural de estos linfomas, ya que aproximadamente la mitad de estas neoplasias al momento del diagnóstico tienen invasión a médula ósea y/o a líquido cefalorraquídeo. De tal manera que es indispensable una serie de estudios de laboratorio y gabinete para la evaluación integral (cuadro 3).

Cuadro 3.  
ESTUDIOS DE LABORATORIO Y GABINETE EN LA EVALUACIÓN INICIAL DE  
LINFOMA NO HODGKIN ABDOMINAL

---

- 1.- BHC.
  - 2.- Cuenta de plaquetas.
  - 3.- Urea y Creatinina sérica.
  - 4.- Ácido Úrico.
  - 5.- DHL, TGO, TGP.
  - 6.- LCR. MO por aspiración y biopsia.
  - 7.- Rx de tórax.
  - 8.- US abdominal.
  - 9.- Gammagrafía abdominal con galio.
  - 10.- TAC abdominal.
- 

Bibliografía <sup>(5)</sup>



## TUMOR DE WILLMS (NEFROBLASTOMA).

El tumor de Willms es el tumor maligno intrarenal más frecuente en el niño, con una incidencia anual de 7.8 casos nuevos por millón de niños. Representa el 6% de los tumores malignos del niño. Afecta con igual frecuencia a ambos sexos y todas las razas y se asocia con ciertas anomalías congénitas genitourinarias (4.4%), la hemi-hipertrofia (2.9%) y aniridia (1%). El tumor unilateral se presenta más comúnmente entre los 40-46 meses de edad, el bilateral se presenta a los 30 meses <sup>(6)</sup>; las edades al momento del diagnóstico son:

- 15%. Menores de 1 año.
- 70% Menores de 4 años.
- Media de edad: 3.61 años en formas unilaterales  
2.25 años en formas bilaterales.

Aunque su causa se desconoce, se han encontrado cambios cromosómicos en este tumor, como en el caso del WT1 (gen del tumor de Willms 1) localizado en el brazo corto del cromosoma 11 (banda 11T13), donde su afectación nos da como resultado la presencia de anomalías asociadas tales como el síndrome de WAGR <sup>(4-6)</sup> (Willms, retraso mental, aniridia, malformaciones genitourinarias) y el síndrome de Denys-Drash <sup>(6)</sup> (Willms, nefropatía, anomalías genitales). Puede haber un segundo gen cerca del locus del gen del síndrome de Beckwith-Wiedeman en el cromosoma 11p15

y estos niños tienen mayor riesgo de desarrollar tumor de Wilms. por lo que se recomienda efectuar US cada 3 meses hasta la edad de 7 años. A pesar de que estos genes están involucrados en la producción del tumor de Wilms, sólo 1-2% tienen antecedentes heredo familiares positivos: 4-5% comprende los bilaterales <sup>(7)</sup>.

Se ha calculado en las grandes series que la frecuencia del tumor de Wilms hereditario se encuentra alrededor de 15 a 20% y se identifica con un patrón autosómico dominante <sup>(6)</sup>. La histopatología de este tumor es la descrita cómo la clásica, la cual incluye un patrón trifásico compuesto de tejido epitelial, de estroma y blastematoso, también puede ser bifásico con patrón blastematoso y de estroma. Todas estas variantes se consideran cómo de histología favorables. Por otro lado la histopatología desfavorable es la anaplasia difusa. Existen otros tumores renales como el rabdoide, el sarcoma de células claras y carcinoma de células renales que no corresponden a tumor de Wilms pero que su evaluación es semejante a este tumor, el pronóstico muy diferente y el diagnóstico definitivo es histopatológico <sup>(5)</sup>.

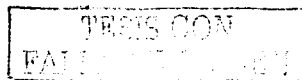


## MANIFESTACIONES CLINICAS.

Más del 80% de los niños con tumor de Willms presenta una masa abdominal, que suelen descubrir casualmente por los padres al bañarlos o vestirlos o durante un examen del niño por otros motivos. En términos generales el paciente puede permanecer asintomático durante varias semanas-meses antes de que se llegue al diagnóstico definitivo. A la exploración física ocasionalmente el paciente puede presentar hemihipertrofia la cual puede ser ipsilateral, contra lateral, segmentaria. En otras se puede observar aniridia. Las alteraciones genitourinarias pueden incluir hipospadias, criptorquidia, otras alteraciones puede ser las del síndrome de Beckwith-Wiedeman caracterizado por exoftalmos, macroglosia, defectos en el cierre del m□sculo anterior del abdomen y gigantismo, a□n cuando este síndrome esta presente en el hepatoblastoma y carcinoma de glándula suprarrenal. Además existen otros síndromes que se presentan con este tumor. Se puede observar un abdomen globoso a expensas de masa ocupativa que por lo general va de la fosa renal hacia delante. En 25% de los niños se documenta hipertensión arterial, fiebre en 22% y poliuria en 3.9% (5).

## LABORATORIO Y GABINETE.

Aún cuando existe la necesidad de llevar a cabo las pruebas rutinarias (cuadro 4) es indispensable que se efectúe un ultrasonido abdominal para determinar si la lesión renal es sólida o quística, así como determinar el diámetro de la lesión. Los estudios ecográficos del abdomen, las radiografías simples del abdomen y las pielografías intravenosas a menudo revelan una masa que deforma los cálices, desplaza el riñón y no cruza la línea media. Posteriormente se debe de practicar una tomografía axial computada simple y contrastada de abdómen y retroperitoneo, para determinar en forma más precisa el tumor renal, si éste es unilateral o bilateral, si existe además adenopatía pre-renal, metástasis a hígado y/o zonas circunvecinas. La práctica de una radiografía de tórax es indispensable para determinar la presencia de metástasis pulmonar, aún cuando puede existir hasta 9% de falta de identificación de lesiones pulmonares si se compara con una tomografía computada pulmonar. En el examen general de orina se observa hematuria macro ó microscópica hasta en 40% de estos niños. En aquéllos con hipertensión arterial los niveles de renina se encuentran aumentados.

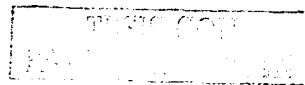


**Cuadro 4.**  
**ESTUDIOS INDISPENSABLES EN LA EVALUACIÓN INICIAL DEL PACIENTE CON**  
**SOSPECHA DE TUMOR DE WILLMS**

---

- 1.- Examen físico detallado.
  - 2.- BHC.
  - 3.- EGO.
  - 4.- PFH.
  - 5.- Urea, creatinina, ácido rico.
  - 6.- Rx de tórax.
  - 7.- TAC de tórax.
  - 8.- US abdominal.
  - 9.- TAC de abdomen.
- 

**Bibliografía (6-7)**



## NEUROBLASTOMA.

El neuroblastoma es el tumor infantil más enigmático. Es el segundo tumor abdominal maligno en frecuencia. Se origina a partir de las células de la cresta neural primitiva que forma la médula suprarrenal y el sistema nervioso simpático de la cadena simpática cervical, la cadena torácica y el órgano abdominal de Zuckerkandl. Aunque el neuroblastoma es sensible a diversos protocolos quimioterápicos intensivos, el pronóstico en los niños que tienen este tumor no ha variado de manera significativa en los últimos tres decenios.

Este tumor se localiza primordialmente en las glándulas suprarrenales (la derecha discretamente más frecuente), en la cadena simpática de pelvis, en la región lumbar, hígado (raro) y en el área sacrococcígea. El 80% de los pacientes con este tumor están por debajo de los cuatro años de edad. La media de edad está en los 22 meses. Es discretamente más frecuente en el sexo masculino <sup>(5)</sup>. En nuestro medio este tumor es mucho menos frecuente que en los países industrializados <sup>(5)</sup>.

El neuroblastoma es el tumor maligno más frecuente en la lactancia, con una mediana de edad de aparición de 20 meses de edad. En la infancia, es el cuarto tumor más frecuente después de la leucemia, el linfoma y los tumores el SNC. Aunque el neuroblastoma representa menos del 8% de los casos de cáncer infantil, es responsable del 15% de las muertes por cáncer

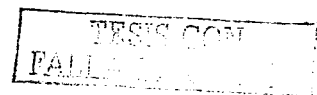
en niños. Se estima que la incidencia del neuroblastoma es de 1:100.000 lactantes, y puede asociarse a síndrome fetal por hidantoína, enfermedad de Von Recklinghausen y enfermedad de Hirschsprung.

#### MANIFESTACIONES CLINICAS.

La presentación más frecuente es una masa abdominal dura, uniforme y no dolorosa y que a menudo se palpa en el flanco. En el abdomen, el 45% de los tumores se origina en la glándula suprarrenal y el 25% en los ganglios simpáticos retroperitoneales. Otras localizaciones son la pelvis (4%), el mediastino posterior (20%) y el cuello (4%). Puede presentarse irritabilidad en el lactante, dolor abdominal, diarrea y fiebre en 22%, además de náuseas y vómito. La hipertensión arterial es un evento poco común. Además de la masa abdominal encontrada a la exploración física puede encontrarse red venosa colateral, edema escrotal y edema de miembros inferiores. El neuroblastoma puede diseminarse al hígado, produciendo hepatomegalia, así como al hueso y a la médula ósea causando dificultad para la deambulación y dolor óseo. La afectación primaria de la cadena simpática cervical produce síndrome de Horner homo lateral con heterocromía del iris; los tumores mediastínicos posteriores causan dolor, compresión medular y obstrucción de la vía respiratoria. La secreción del péptido intestinal vasoactivo puede causar diarrea acuosa (síndrome de Kerner-Morrison) (7).



Además de la historia y la exploración física con determinación de la presión arterial, la evaluación debe incluir un hemograma completo, pruebas funcionales renales y hepáticas, radiografías de tórax, radiografías simples abdominales, gammagrafía ósea y hepática, ecografía y TAC, y una búsqueda meticulosa de productos de metabolitos de las catecolaminas o sus subproductos metabólicos (ácido vanililmandélico [AVM] y ácido homovanílico [AHV]). El examen de médula ósea puede mostrar células de neuroblastoma formando rosetas típicas. Otro estudio complementario es la gammagrafía con meta yodo-bencil-guanidina la cual marcará el tumor primario y los sitios metastásicos. Algunas otras pruebas además permitirán determinar un factor pronóstico desfavorable como es el hallazgo de la delección del cromosoma 1 y la amplificación del *MYC* (cuadro 5).

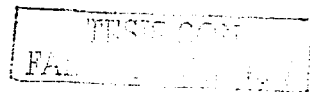


**Cuadro 5.**  
**ESTUDIOS A EFECTUARSE ANTE LA SOSPECHA DE UN NEUROBLASTOMA**  
**ABDOMINAL**

---

- 1.- BHC.
  - 2.- EGO.
  - 3.- Úrea, creatinina, ácido  $\square$ rico.
  - 4.- PFH.
  - 5.- Catecolaminas en orina de 24 hrs.
  
  - 6.- Ferritina sérica.
  - 7.- Médula ósea por aspiración y biopsia.
  - 8.- LCR.
  - 9.- Estudio citogenético.
  - 10.- Amplificación del n-myc.
  - 11.- Rx de tórax.
  - 12.- Gammagrafía de tórax.
  - 13.- US abdominal.
  - 14.- TAC abdominal.
  - 15.- Gammagrama con meta-yodo-bencil-guanidina.
- 

Bibliografía (1-5-7)



## TUMORES GERMINALES DE OVARIO.

Constituye un grupo heterogéneo de neoplasias malignas de ovario. Son sólo 1% de todos los tumores malignos en pediatría; sin embargo, son el grupo más frecuente de tumores ginecológicos malignos de la niña <sup>(5)</sup>. Representan desde el punto de vista de su histopatología la célula más primitiva conocida como célula primordial (totipotencial) germinal, la cual genera las neoplasias de células germinales indiferenciadas (multipotenciales) y los tumores de la célula germinal primitiva (unipotencial). Las células multipotenciales sufren un proceso de diferenciación pudiendo producir los teratomas o bien por otro lado un tejido extraembrionario del trofoblasto y del saco vitelino (6).

## MANIFESTACIONES CLINICAS.

La manifestación clínica más común es dolor abdominal, el cual puede ser de tipo continuo, siendo menos común de tipo cólico <sup>(5)</sup>. Cuando es este último caso, está asociado con obstrucción extrínseca intestinal y/o urinaria. A la exploración física se presenta abdomen globoso y/o tumor palpable, por lo general en un hemiabdomen. Los tumores en ovario se localizan y extienden principalmente en la pelvis. Al tacto rectal por lo general se palpa como tumor duro, no doloroso y adherido a planos profundos. Cuando el tumor de ovario no germinal es funcional puede mostrar pubertad precoz, sangrado por vía vaginal y/o masculinización.





Anexo I.

CLASIFICACIÓN HISTOPATOLÓGICA DE TUMORES MALIGNOS DE OVARIO

---

1. Células germinales

Disgerminoma  
Carcinoma embrionario  
Teratoma inmaduro  
Coriocarcinoma  
Senos endodérmicos  
(saco vitelino)  
Germinal mixto  
Gonadoblastoma  
Poliembrioma

2. Epitelial

Cistoadenocarcinoma  
(seroso)  
Cistoadenocarcinoma  
(mucinoso)  
Tumor de Brenner

3. Estroma

Diferenciado sexual  
Células de la granulosa  
Células de la teca  
Arrenoblastoma  
(Sertoli-Leydig)  
Ginandroblastoma  
(Sertoli-Leydig)  
Células del hilio

4. Estroma

Indiferenciado-sexual  
Fibrosarcoma  
Neurofibrosarcoma  
Leiomiomasarcoma  
Rabdomiomasarcoma  
Linfoma

---

## LABORATORIO Y GABINETE.

Además de los estudios rutinarios de laboratorio existen básicamente dos marcadores específicos necesarios de efectuar en los tumores germinales de ovario, uno es la gonadotropina coriónica fracción beta la cual se encuentra elevada al momento del diagnóstico en aquellos tumores como el coriocarcinoma y el disgerminoma. Por otro lado, la elevación de la alfa-fetoproteína al diagnóstico se encuentra en el carcinoma embrionario y el tumor del saco vitelino, existiendo en 30% de los pacientes con teratoma inmaduro.

Dentro de los estudios de gabinete el primero en indicarse es el ultrasonido; éste permitirá detectar los ovarios, el sitio del tumor, si hay lesiones sólidas o quísticas, calcificaciones y la extensión del tumor hacia los anexos u otro sitio. Posteriormente se debe de efectuar una tomografía computada abdominal y pélvica. Este estudio sirve para definir la localización primaria del tumor, la extensión, calcificaciones y sitios metastásicos abdominales. Otro estudio indispensable debe de ser una radiografía de tórax y tomografía computada de campos pulmonares para determinar metástasis pulmonares.

## TUMORES PRIMARIOS DEL HÍGADO.-

Los tumores hepáticos malignos representan el 2% de los tumores pediátricos. Un 65% de los tumores primitivos hepáticos son malignos, siendo los tipos histológicos más comunes el hepatoblastoma (35%), el hepatocarcinoma (23%) y los sarcomas (7%) (cuadro 7).

El hepatoblastoma presenta una incidencia de 0.7 casos por millón de habitantes menores de 15 años de edad por año en la raza blanca. Es más frecuente en el sexo masculino, con una relación varón/hembra de 1.65:1. La media de edad para ambos sexos en el momento del diagnóstico es de un año y casi nunca después de los tres años, desarrollándose de manera ocasional en el adulto. El hepatoblastoma es una neoplasia maligna de células embrionarias, que ocupa de manera primaria el tejido hepático con mayor frecuencia es unifocal y el lóbulo derecho es el más comúnmente afectado. Sus tipos histológicos son: epitelial (fetal y embrionario) y mixto, que contiene tejido mesenquimatoso además de epitelial. Con gran frecuencia produce alfa-fetoproteína que es una glucoproteína muy sensible como marcador cuya vida media es de cinco a siete días. Es de etiología desconocida, aunque existen entidades predisponentes tal como se muestra en el cuadro 6.

Desde el punto de vista genético, se ha encontrado en algunos casos pérdida de heterocigocidad en el cromosoma 11p15, y casos familiares

asociados con polipomatosis adenomatosa familiar (el gen para este último mapeo en el cromosoma 5q).

Cuadro 6.

### ENTIDADES PREDISONENTES AL HEPATOBLASTOMA

- 1.- Síndrome de *Beckwith-Wiedeman*.
- 2.- Cirrosis colestásica familiar.
- 3.- Atresia de vías biliares.
- 4.- Cirrosis pos-hepatitis de células gigantes.
- 5.- Tirosinemia heredada.
- 6.- Enfermedad de *Von Gierke*.
- 7.- Inducido por drogas (andrógenos, methotrexate).
- 8.- Síndrome alcohol-fetal.

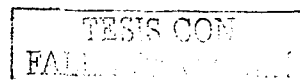
Bibliografía <sup>(6)</sup>

Cuadro 7.

### TUMORES HEPÁTICOS EN LA INFANCIA

MALIGNOS	(65%)
* Hepatoblastoma	35 %
* Carcinoma hepatocelular	22 %
* Rbdomiosarcoma	3.6 %
* Angiosarcoma	2.4 %
* Sarcoma indiferenciado	2 %

Bibliografía <sup>(6)</sup>



El hepatocarcinoma es la segunda causa de tumor maligno hepático en la edad pediátrica, tiene una incidencia de 0.5 casos por millón de habitantes menores de 15 años de edad por año en la raza blanca. Es algo más frecuente en el sexo femenino, con una media de edad en el momento del diagnóstico de 12 años en los niños y 10 años en las niñas. Su comportamiento biológico es similar al presentado en los adultos, aunque el componente de cirrosis previa no está siempre presente. La presencia de ictericia es más común que en el HPB, y puede presentarse como abdomen agudo con hemoperitoneo <sup>(8)</sup>. De etiología desconocida, se asocia también a las entidades mencionadas en el cuadro 6.

La asociación entre la infección por virus B de la hepatitis y el desarrollo de carcinoma hepatocelular es, por su frecuencia, el factor etiopatogénico de mayor interés en esta enfermedad. El riesgo relativo para este tumor entre pacientes HbsAg es 223 veces superior al de los no portadores. Estudios genéticos demuestran la capacidad del DNA viral para integrarse en el DNA de células hepáticas, determinando sin lugar a dudas, mediante un mecanismo no conocido en la actualidad, la transformación maligna <sup>(6)</sup>.

## MANIFESTACIONES CLINICAS.

El hepatoblastoma se presenta habitualmente como una masa intrahepática asintomática, siendo los hallazgos de exploración típicos la distensión abdominal y la hepatomegalia. Hasta un 20% de los pacientes muestran anorexia, pérdida de peso, vómitos y fiebre al momento del diagnóstico. Se presenta ictericia en sólo 5% de los casos y en pacientes varones portadores de tumores formadores de gonadotropina coriónica suele desarrollarse una pubertad precoz isosexual <sup>(6)</sup>.

En un 20% de los casos se describe un cuadro de dolor óseo y fracturas patológicas, secundario a una osteopenia severa paraneoplásica <sup>(6)</sup>.

En el carcinoma hepatocelular los datos principales a encontrar son hepatomegalia dura en un paciente con ataque al estado general en la segunda década de la vida y frecuentemente con manifestaciones de hepatopatía crónica (como desnutrición, ascitis, ictericia, red venosa colateral). El dolor abdominal, náuseas y vómitos, e ictericia son también hallazgos frecuentes y suelen ir acompañados de pérdida de peso, fiebre y anorexia. Ocasionalmente se ha descrito la presentación aguda con rotura tumoral, hemoperitoneo y un cuadro de abdomen agudo <sup>(6)</sup>.

Cuadro 8.

ESTUDIOS A EFECTUARSE ANTE LA SOSPECHA DE TUMORES PRIMARIOS DE HÍGADO

---

- 1.- BHC.
  - 2.- QS. ES.
  - 3.- PFH.
  - 4.- Fosfatasa alcalina.
  - 5.- Serología para hepatitis B.
  - 6.- Alfa-feto-proteína.
  - 7.- Niveles de  $\beta$ -HGC.
  - 8.- Niveles urinarios de cistationina.
  - 9.- Radiografía de abdomen y tórax.
  - 10.-US hepático.
  - 11.-TAC abdominal y torácica.
  - 12.-Serie ósea metastásica.
  - 13.-Angiografía hepática.
  - 14.-Gammagrafía ósea con tecnecio 99.
- 

Bibliografía (1-5-6)

Previa realización de historia clínica completa con exploración física detallada se realizarán los siguientes exámenes: hematometría completa, y test de función renal y hepática, con cierta frecuencia pueden detectarse cuadros de trombocitosis y poliglobulia. Los niveles séricos de transaminasas, fosfatasa alcalina y bilirrubinas son inespecíficos en la valoración diagnóstica de los tumores hepáticos del niño. La determinación de niveles séricos de alfa feto proteína es el test de mayor resolución en el diagnóstico y seguimiento de esta patología. Un 80% de los hepatoblastomas y un 60% de los hepatocarcinomas cursan con cifras elevadas de alfa feto

proteína. Este antígeno fetal es una glicoproteína que inicialmente se produce en el saco vitelino y en el hígado fetal desde la semana 18 de gestación, así como en algunas tumoraciones de origen fetal; con la ayuda de este antígeno podemos tener un control, tanto del diagnóstico, como de la evolución del tratamiento, así como predecir la recaída <sup>(8)</sup>.

En el carcinoma hepatocelular fibrolamelar se han hallado niveles elevados de una proteína transportadora de vitamina B<sub>12</sub> distinta de la transcobalamina. Un 50% de los hepatoblastomas eliminan cantidades elevadas de cistationina en orina.

La radiografía convencional muestra una masa abdominal con calcificaciones en un 15% de los hepatoblastomas y en un 7% de los hepatocarcinomas <sup>(6)</sup>.

La combinación de ecografía hepática y TAC proporciona la máxima información para la evaluación diagnóstica de los tumores hepáticos. La ecografía permite diferenciar y delimitar una lesión sólida de una quística e informa acerca del estado de otras estructuras, como la vena cava y los riñones. Ambos tumores tienen un patrón de ecogenicidad alta, diferente del observado en tumores benignos <sup>(6)</sup>.

La TAC es muy precisa en la definición de la extensión tumoral intrahepática. Estos tumores, de mayor densidad que el parénquima sano circundante, captan contraste, con lo que su delimitación es mejor <sup>(6)</sup>. El estudio angiográfico puede tener interés cuando sea dudosa la resecabilidad



del tumor. así como en el estudio de la extensión tumoral trombótica. La localización más frecuente de metástasis son los pulmones. por lo cual es necesario realizar un estudio radiológico convencional y TAC de tórax en la evaluación diagnóstica inicial <sup>(6)</sup>. Con menor frecuencia se producen metástasis óseas; no obstante. es recomendable realizar inicialmente una gammagrafía ósea con tecnecio 99 <sup>(6)</sup>.

### DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DE TUMORES HEPÁTICOS

PARÁMETRO MESES	INICIAL	c/3-6 SEM	c/3
Historia y exámen clínico		X	X
Hematimetría		X	X
Q.S.		X	X
PFH.		X	X
Alfa-feto-proteína	X	X	X
B-GCH.	X	X	X
Serología de HBV	X		
Rx de tórax-abdomen	X		
TAC abdominal	X		X
TAC torácica	X		
Ecografía abdominal	X		X
Angiografía	X		
Proteína transportadora de B <sub>12</sub> .	X		
Gammagrafía ósea.	X		

Bibliografía <sup>(6)</sup>

Al inicio de la vigilancia el paciente deberá ser evaluado con exámenes de extensión, los mismos que se realizaron al diagnóstico.

Visita mensual por un año con radiografía de tórax y marcadores (AFP).

Ultrasonido abdominal trimestral en búsqueda de enfermedad hepática o áreas contiguas. A partir del segundo año de vigilancia, cita bimestral con marcadores y radiografías de tórax. A partir del tercer año de vigilancia, consulta semestral sin exámenes con la finalidad de evaluar los efectos tardíos del tratamiento y/o la aparición de segundas neoplasias.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## RABDOMIOSARCOMA.

Tumor sólido maligno que deriva de las células del mesénquima primitivo que se encuentran esparcidos en todo el organismo. Normalmente las células mesenquimatosas dan origen al tejido de sostén como tejido fibroso, músculo, cartilago y hueso. Es el tumor de partes blandas más frecuente en el niño y el adolescente y es de gran malignidad. Se reporta una incidencia de 4.4 por millón de habitantes menores de 15 años en la raza blanca y de 1.3 por millón de habitantes menores de 15 años en la raza negra. Representa el 5-8% de todos los cánceres en el niño. Constituye un 10% de los tumores sólidos infantiles y en México ocupa el séptimo lugar en frecuencia. Es más frecuente en varones (1.41:1.0) <sup>(6)</sup>.

La edad media de presentación es a los cuatro años, reportándose dos picos de incidencia: uno entre los dos-seis años y el otro al inicio de la pubertad.

Los tipos histológicos son:

Cuadro 9.

### TIPOS HISTOLÓGICOS DEL RABDOMIOSARCOMA

* Embrionario	57 %
a) Botrioide	6 %
* Alveolar	22 %
* Indiferenciado	14 %
* Pleomórfico	1 %

Bibliografía <sup>(6)</sup>

En el 37% de los pacientes la enfermedad primaria se localiza en la cabeza y el cuello (en la órbita en un 10%); en el 27% en el tronco y extremidades, en el 22% en el aparato genitourinario y en un 8% es intrabdominal <sup>(6)</sup>.

El rhabdomyosarcoma embrionario es el más frecuente en pediatría, generalmente se presenta en cabeza cuello y región genitourinaria, es el de mejor pronóstico y se desarrolla en el primer decenio de la vida. El alveolar es más frecuente en tronco y extremidades. La mayor parte del botrioides se localiza en la cavidad nasal, nasofaringe, conducto biliar, vejiga urinaria y vagina. El rhabdomyosarcoma alveolar es el del peor pronóstico y se presenta más frecuentemente en tronco y extremidades. El pleomórfico tiene predilección por las extremidades y es de baja frecuencia en pediatría, predomina en la edad adulta. El indiferenciado es difícil de clasificar, siendo más frecuente durante el primer año de vida <sup>(6)</sup>.

Cuadro 10.

## LOCALIZACIONES MÁS FRECUENTES DEL RABDOMIOSARCOMA

Cabeza y cuello	37%
Genitourinario	22%
Extremidades.	19%
Tronco	8%
Retroperitoneal	5%
Pelvis.	5%
Perineal	2%
Intratorácico	1%
Gastrointestinal	1%

Bibliografía <sup>(6)</sup>

Cuadro 11.

## PATOLOGÍAS ASOCIADAS AL RABDOMIOSARCOMA

- 1.- Malformaciones del sistema nervioso central.
- 2.- Malformaciones del sistema genitourinario.
- 3.- Malformaciones del sistema gastrointestinal.
- 4.- Malformaciones del sistema cardiovascular.
- 5.- Neurofibromatosis.
- 6.- Síndrome de *Rubinstein-Taybi*.
- 7.- Síndrome de carcinoma de nevus basal de *Garling*.
- 8.- Síndrome alcohol-fetal.
- 9.- Malformación quística pulmonar.
- 10.- Síndrome de *Li-Fraumeni*.

Bibliografía <sup>(1-6)</sup>

El rhabdomioma es un tumor que se comporta con gran agresividad tanto a nivel local como en localizaciones metastásicas. Localmente es un tumor de crecimiento rápido que da lugar a una invasión directa de estructuras y por contigüidad se disemina a través de fascias y planos musculares (6).

En el momento del diagnóstico la diseminación hematogena está presente en un 20% de los pacientes, siendo las localizaciones más frecuentes pulmón, hueso, médula ósea, hígado y cerebro. Los tumores del tronco y extremidades metastatizan con mayor facilidad por vía hematogena, mientras que los de órbita, vejiga y aparato genital permanecen localizados períodos más prolongados (6).

El cuadro clínico está supeditado a la localización del tumor primario, por lo que nos limitaremos a mencionar lo propio para patología abdominal:

Aparato genitourinario: La incidencia en esta región es del 22%. Casi todos estos tumores son del tipo embrionario. Las principales localizaciones son la región para-testicular, próstata y vejiga.

Rhabdomioma de vejiga urinaria y región genital: Es el tumor de vejiga más frecuente en menores de 15 años. Se origina en la submucosa de la pared posterior de la vejiga, de preferencia en el cuello vesical y el trigono. Crece hacia la luz vesical tomando forma de racimo de uvas: es de carácter mucoso, multinodular y polipoide y en múltiples ocasiones obstruye el

orificio uretral interno y la uretra prostática. Clínicamente se manifiesta por cuadros de incontinencia, retención urinaria y hematuria macroscópica. El tumor se disemina por la submucosa, atraviesa la pared de la vejiga e infiltra la región pélvica, desplazando recto y sigmoides <sup>(6)</sup>.

Rabdomiosarcoma retroperitoneal o pélvico: Son tumores que alcanzan grandes dimensiones en el momento del diagnóstico, dado que su crecimiento es silente, infiltrando numerosas estructuras que dificultan considerablemente la realización de un tratamiento adecuado.

Rabdomiosarcoma de tracto biliar: El tumor crece a partir de la submucosa, diseminándose hacia la región central y ampolla de Vater. Se caracteriza por un crecimiento insidioso con fiebre, ictericia, pérdida de peso, hepatomegalia, estreñimiento, náuseas y vómitos <sup>(6)</sup>.

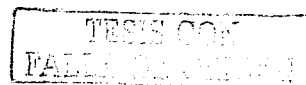
Cuadro 12.

**ESTUDIOS A SOLICITAR ANTE LA SOSPECHA DE RABDOMIOSARCOMA ABDOMINAL**

---

- 1.- BHC.
  - 2.- QS-ES-PFH.
  - 3.- Radiografía de tórax y abdomen.
  - 4.- LCR.
  - 5.- Aspirado de médula ósea.
  - 6.- US. abdominal.
  - 7.- Cistoscopia.
  - 8.- Enema opaco.
  - 9.- TAC y RNM.
  - 10.- Inmunohistoquímica (mioglobina y desmina)
- 

Bibliografía (5-7)





## METODOLOGÍA DIAGNOSTICA EN PACIENTES CON MASA ABDOMINAL MALIGNA

Las masas abdominales representan una amplia variedad de entidades patológicas tanto congénitas como adquiridas, además de las neoplasias malignas. En lo anterior estriba la causa de conocer los diagnósticos diferenciales: por esto realizaremos una descripción en general de los posibles diagnósticos diferenciales que se presentan en pacientes con masa abdominal (cuadros 13 y 14).

En la aproximación inicial se solicitan estudios generales con inclusión de:

- 1.- BHC.
- 2.- QS y PFH.
- 3.- Ácido Úrico.
- 4.- Electrolitos séricos.
- 5.- Tiempos de coagulación.
- 6.- EGO en búsqueda de hematuria microscópica.
- 7.- LCR y aspirado de médula ósea, biopsia ganglionar.

La evaluación de las masas abdominales en lactantes y niños requieren un seguimiento lógico y analítico para evitar la irradiación innecesaria y la enfermedad, de la misma manera nos permitirá realizar un juicio práctico y exacto para llegar a un diagnóstico correcto y poder realizar así el manejo definitivo para el padecimiento de base (3).

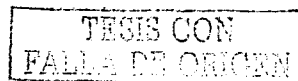
El estudio paraclínico de mayor utilidad diagnóstica, después de la historia clínica completa, de la exploración física minuciosa y del informe histopatológico, es la imagenología, la cual tiene una serie de principios básicos:

- Definir el compartimiento anatómico.
- Identificar el órgano de origen.
- Evaluar la consistencia de la masa abdominal.
- Permitir conocer el grado de invasión a estructuras y órganos adyacentes (por ejemplo, trombo en la vena cava).
- Evaluar si existen calcificaciones.
- Detectar lesiones metastásicas a distancia en padecimientos malignos.

Cuadro 13.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS MASAS ABDOMINALES BENIGNAS

GRUPO/EDAD	RETROPERITONEAL	INTRAPERITONEAL
Recién nacido (0-30 días)	Hidronefrosis debida a estenosis ureteropiélica Riñón multiquístico Riñón poliquistico	Duplicación intestinal Enfermedad de Hirschprung. Hidrometrocolpos Quiste peritoneal
Lactante menor y mayor (1 mes a 24 meses)	Estenosis ureteropiélica Teratoma maduro retroperitoneal  Ganglioneuroma Nefroma mesoblástico Adenoma suprarrenal	Enfermedad de Hirschprung Hemangioendotelioma hepático. Quiste de colédoco
Preescolar (24 meses a 5 años)	Teratoma Linfangioma Lipoblastoma	Hamartoma hepático Adenoma hepático Linfangioma
Escolares (5 a 12 años)	Angiomiolipoma renal Teratoma retroperitoneal Pielonefritis xantogranulomatosa	Tumor de ovario Hidrometrocolpos Seudoquiste del páncreas Hamartoma esplénico Tricobezoar

Bibliografía <sup>(47)</sup>

La radiografía simple de pié y en decúbito supino, en proyección antero posterior y lateral, es el estudio inicial; proporciona información acerca del compartimiento involucrado en función de la distribución del gas intestinal, la presencia de calcificaciones y la imagen característica de vidrio despolido (7).

Las radiografías simples de abdomen y tórax se realizan para evaluar:

- Distribución de aire.
- Extensión tumoral.
- Calcificaciones (55% de los neuroblastomas, 50% de los teratomas, 30% en tumores hepáticos y hasta 10% en tumores de Willms).
- Deformidades óseas.

#### CALCIFICACIÓN INTRATUMORAL

BENIGNO	MALIGNO
Seudoquiste peritoneal	Neuroblastoma
Hemangioma hepático	Teratoma
Pielonefritis xantogranulomatosa	Hepatoblastoma
Hemorragia de glándula suprarrenal	Tumor de Willms
	Carcinoma suprarrenal.

Bibliografía (47)

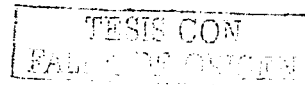
Cuadro 14.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LAS MASAS ABDOMINALES MALIGNAS

GRUPO/EDAD	RETROPERITONEAL	INTRAPERITONEAL
Recién nacido (0-30 días)	Neuroblastoma Tumor de Willms	Teratoma sacrococcígeo
Lactantes menor y mayor	Neuroblastoma Tumor de Willms Sarcoma renal Tumor rabdoide	Hepatoblastoma Rabdomiosarcoma
Preescolar (24 meses a 5 años)	Tumor de Willms Neuroblastoma Carcinoma suprarrenal Sarcoma de partes blandas	Linfoma no Hodgkin Rabdomiosarcoma Hepatocarcinoma
Escolares (5 a 12 años)	Sarcoma de partes blandas Tumor de Willms Linfomas	Linfoma de Hodgkin Linfoma no Hodgkin Hepatocarcinomas Tumores de ovario (células germinales)

Hay algunas pruebas especiales que se requieren de acuerdo con la sospecha diagnóstica como los marcadores tumorales que orientan el diagnóstico y sobre todo sirven como guía de respuesta al tratamiento, así como de sospecha en las recurrencias. Los marcadores más usados son:

- Alfa-fetoproteína (hepatoblastoma y tumores germinales).
- Gonadotropina coriónica (tumores germinales).
- DHL (tumores varios como germinales, neuroblastoma y linfoma).
- Productos de degradación de catecolaminas en orina de 24 hrs. (neuroblastoma).



## ULTRASONIDO SIMPLE O *DOPPLER* DE COLOR:

Si el cuadro clínico es de masa abdominal, el primer estudio a realizar es el ultrasonido abdominal. En muchas instituciones se considera el estudio inicial, por ser accesible, no invasivo, reproducible y de bajo costo. Permite conocer la consistencia del tumor si es sólido o quístico y, en la mayoría de los casos, encuentra el órgano de origen.

Este estudio tiene una sensibilidad de 95-97%; siendo el ultrasonido *Doppler* el que evalúa la vascularidad del tumor, así como la extensión de éste a estructuras vasculares mayores como la vena cava, las venas suprahepáticas y las venas renales (por ejemplo, trombosis debida a un nefroblastoma o hepatoblastoma) y detecta calcificaciones dentro del tumor (7).

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## UROGRAFÍA EXCRETORA:

De gran utilidad en tumores renales, y en ocasiones, junto con el US, permite obviar la TAC. Permite definir si la masa abdominal retroperitoneal es de origen renal o no, y evalúa de forma subjetiva la función renal.

Es importante señalar que el tumor de Willms produce una distorsión del sistema pielocaliceal, el cual tiende a abrir o amputar o ambas cosas de acuerdo con su localización en el parénquima renal. Otro hallazgo importante en la urografía excretora es la exclusión renal unilateral y se debe a la falla en la depuración del material de contraste por el parénquima renal afectado <sup>(7)</sup>.

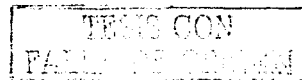
El neuroblastoma de la glándula suprarrenal desplaza al riñón hacia abajo, no distorsiona ni amputa el sistema pielocaliceal, lo cual proporciona una imagen que semeja a una "flor marchita". El neuroblastoma de las cadenas simpáticas abdominales ocasiona desplazamiento del riñón ipsolateral; los uréteres que normalmente descienden adyacentes a la columna vertebral son desplazados hacia fuera <sup>(7)</sup>.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTARIZADA.-

Es el estudio que con más precisión define la localización, solidez, vascularidad y extensión del tumor: debe de efectuarse cuanto antes en todo paciente con masa abdominal.

Es el método de elección para la evaluación de neoplasias sólidas abdominales malignas. Este estudio permite evaluar el tamaño, volumen o ambos del tumor, el órgano de origen, la afección a estructuras vecinas: en caso de neoplasias malignas detecta metástasis a distancia, determina densidades intratumorales (consistencia), y detecta las calcificaciones en su interior. Con el medio de contraste gastrointestinal se evalúan tumores pancreáticos (por ejemplo, pseudoquistes del páncreas); asimismo, aquéllos padecimientos que involucran al intestino (por ejemplo, Linfoma no Hodgkin).





### ESTUDIOS DE IMAGEN POR RESONANCIA MAGNETICA.-

Es un método de alto costo y poco accesible. Se utiliza en alteraciones vertebrales o sospecha de invasión a canal medular. Evalúa de forma multiplanar la afección intravascular (por ejemplo, trombo en vena cava) o cuando existe una lesión que afecta la columna vertebral (por ejemplo, neuroblastoma).

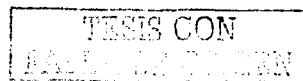
### GAMMAGRAFIA CON RADIOISOTOPOS.-

Aporta datos en cuanto a funcionalidad, permite localizar tumores primarios y lesiones metastásicas.

La gammagrafía con tecnecio 99 y MAG-3 es útil en especial en los padecimientos urológicos (por ejemplo, estenosis ureteropílica). La gammagrafía ósea es importante para determinar la extensión tumoral, principalmente en aquéllos que producen metástasis óseas, por ejemplo el neuroblastoma o el tumor renal rabdoide <sup>(7)</sup>.

### ANGIOGRAFÍA POR SUSTRACCIÓN DIGITAL.-

Es un método menos invasivo que la arteriografía y brinda al cirujano una idea más clara de la vasculatura del tumor, en especial en los de origen vascular hepático (hemangioendotelioma) o el hepatoblastoma <sup>(7)</sup>.



## BIOPSIA POR ASPIRACIÓN CON AGUJA DELGADA.-

Método seguro. eficaz. económico. poco invasivo. accesible. reproducible. con posibilidad de realizar un diagnóstico definitivo preciso de un tumor sólido y con complicaciones mínimas. Está indicada en aquellas masas abdominales voluminosas consideradas como irreseccables. con el objetivo de determinar estirpe histológica.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

HISTOPATOLOGIA.- Nos permite determinar la estirpe histológica definitiva de la masa tumoral en estudio para poder de esta manera realizar estadificación correcta, pronóstico y proporcionar tratamiento definitivo para el cuadro en mención.

Ante un paciente con masa abdominal en estudio, el pensamiento del clínico y el cirujano es el de obtener siempre una confirmación del patólogo con un espécimen del tejido. La mayoría de las masas abdominales sólidas malignas en pacientes pediátricos son de estirpe histológica embrionaria (tumor de Willms, neuroblastoma, hepatoblastoma, etc.) y presentan buena respuesta a la quimioterapia (disminución o necrosis del tumor o ambas), a diferencia de las masas abdominales sólidas malignas de los adultos cuya estirpe histológica es epitelial (carcinoma gástrico, páncreas, colorectal, etc) y tienen mayor resistencia a la quimioterapia.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.- Se realizará en función de los hallazgos encontrados a la exploración física, la edad del paciente, el sexo, antecedentes familiares, patologías asociadas y compartimiento anatómico afectado, apoyándose en base a resultados de laboratorio y gabinete solicitados de manera específica.

TRATAMIENTO.- El manejo para este tipo de padecimientos es multidisciplinario; la modalidad terapéutica a efectuar dependerá del tipo de padecimiento y del estaditaje establecido y podrá incluir manejo quirúrgico, radioterapia y quimioterapia. La modalidad de tratamiento para una masa abdominal es la intervención quirúrgica; el papel que desempeña en la resolución de entidades benignas es insustituible, en especial en los padecimientos congénitos (quiste de colédoco, estenosis ureteropélica) y en las entidades patológicas malignas forma parte de un equipo multidisciplinario en donde, en ocasiones, es terapéutica (teratoma sacrococcígeo), diagnóstica (linfomas) y, en la mayoría de los casos, estadifica (neuroblastoma, Wilms, rhabdomyosarcoma). Las neoplasias sólidas malignas, por lo general, reciben tratamiento quimioterapéutico y radioterapia adicional de acuerdo con la estirpe histopatológica o con el estadio o ambos.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## PERSPECTIVAS DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO.-

- 1.- Realizar procedimientos menos invasivos y agresivos por medio de la intervención quirúrgica mínima.
- 2.- Proporcionar material de estudio para las ciencias básicas (por ejemplo, genética) o para microscopia electrónica, en especial en tumores malignos tipo rabdomiosarcoma.

## OBJETIVOS.

### GENERAL:

- Conocer las tumoraciones abdominales más frecuentes que aquejan a la población pediátrica que asisten para su atención al Hospital Infantil del Estado de Sonora.

### PARTICULARES:

- Determinar en base a los antecedentes, historia clínica y examen físico completo los diagnósticos clínicos más probables para poder solicitar de esta manera estudios complementarios.
- Identificar cuadro clínico más frecuente acompañante de cada patología en mención.
- Identificar metodología diagnóstica práctica más utilizada para identificar de manera más rápida la tumoración en estudio.
- Tratar de identificar la técnica de laboratorio y/o gabinete que aporte mayor información acerca de la masa abdominal en estudio.
- Conocer evolución clínica, tratamiento y pronóstico del paciente pediátrico con una masa abdominal maligna.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## MATERIAL Y METODOS

Se realizó un estudio retrospectivo, observacional, descriptivo y transversal en pacientes pediátricos en los que se estableció el diagnóstico de masa abdominal primaria maligna manejados en el departamento de oncología pediátrica del Hospital Infantil del Estado de Sonora durante el periodo comprendido del 01 de enero de 1991 hasta el 31 de diciembre del 2001.

Para la obtención de la información se evaluaron todos los expedientes clínicos con este diagnóstico en el Archivo Clínico y Bioestadística del Hospital Infantil del Estado de Sonora, siendo éstos un total de 36.

De cada caso encontrado, se revisó el expediente clínico incluyéndose ficha de identificación, motivo de consulta, antecedentes, exploración física detallada, resultados de laboratorio, gabinete e histopatológico en búsqueda de los diagnósticos definitivos. Así mismo, se evaluó evolución clínica, manejo, resultados y sobrevida media global de nuestros pacientes libre de enfermedad.

Los resultados se capturaron en una cédula de recolección de datos y se analizaron en tablas sencillas de porcentajes y frecuencias.



## RESULTADOS

Se evaluó de manera retrospectiva a los pacientes que acudieron para su atención al servicio de oncología pediátrica del Hospital Infantil del Estado de Sonora con el diagnóstico de masa abdominal maligna durante el período comprendido del 01 de enero de 1991 hasta el 31 de diciembre del 2001.

Se evaluaron 91 expedientes clínicos, de los cuales sólo 36 fueron seleccionados por tener una masa abdominal maligna dado que el resto no cumplió con criterios de inclusión, donde se analizaron las siguientes variables: ficha de identificación, antecedentes, motivo de consulta, exploración física completa, resultados de laboratorio, estudios de gabinete, resultados de histopatología, diagnósticos finales.

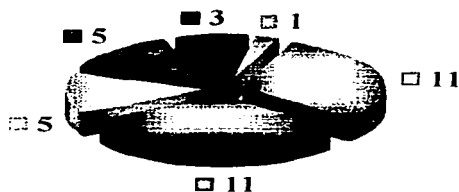
Los resultados se capturaron en una cédula de recolección de datos y se analizaron en tablas sencillas de porcentajes y frecuencias.

Se encontraron seis padecimientos distintos en estos pacientes que incluyeron los siguientes: Linfoma no Hodgkin, Tumor de Willms, Neuroblastoma, Tumores Hepáticos (hepatoblastoma y hepatocarcinoma), Rabdomiosarcoma y Tumor Germinal, los cuales se distribuyeron según se indica en el gráfico 1.



Grafico 1

### INCIDENCIA GLOBAL DE TUMORACIÓN ABDOMINAL



□ Linfoma no Hodgkin

■ Tumores Hepaticos

□ Tumor de Wilms

■ Rabdomiosarcoma

□ Neuroblastoma

□ Tumor Germinoma

Del total de los pacientes en estudio (36), se reportaron 11 pacientes con LNH (30%), con igual número de pacientes al tumor de Willms, continuando en orden decreciente de frecuencia al neuroblastoma con cinco pacientes (13.8%), con el mismo número de pacientes a los tumores hepáticos, subdividiéndose a su vez éstos últimos a cuatro pacientes con hepatoblastoma y un paciente con hepatocarcinoma; se reportaron tres pacientes con rhabdomyosarcoma y por último a un paciente con tumor germinal (disgerminoma de ovario).

La incidencia por sexo predominó el masculino con 21 pacientes, mientras que el sexo femenino se presentó con 15 pacientes, reportándose una relación global de 1.4:1 como se muestra en el gráfico 2.

#### INCIDENCIA GLOBAL POR SEXO

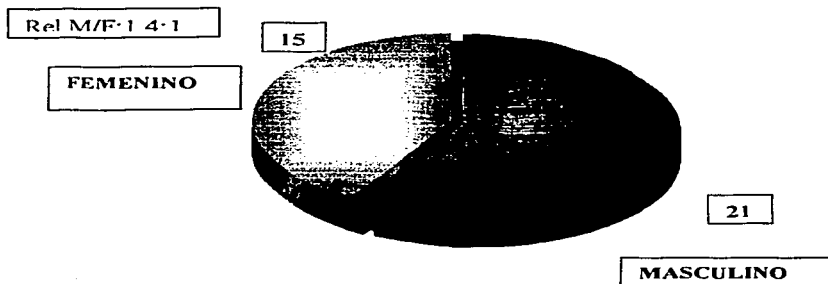


Grafico 2

Del total de las masas abdominales malignas en estudio, 20 de ellas tuvieron localización intrabdominal (55.5%); mientras que el resto fueron retroperitoneales (16 pacientes) con 44.4% (gráfico 3).

### TUMORES ABDOMINALES

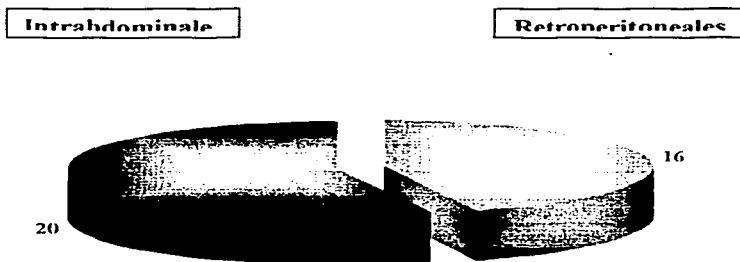


Gráfico No.3

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

De los tumores intraabdominales los más frecuentes en orden decreciente fueron el linfoma no Hodgkin con 11 pacientes (55%); siguiendo los tumores hepáticos con cinco pacientes (25%); posteriormente el rabdomiosarcoma con tres pacientes (15%) y por último, el tumor germinal con sólo un paciente (5%) (gráfico 4).

### TUMORES INTRAABDOMINALES

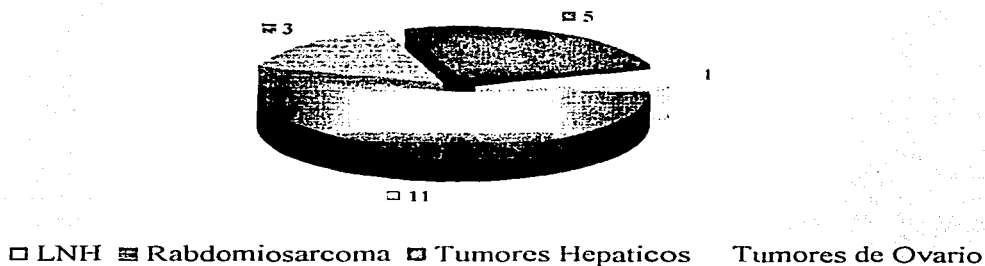
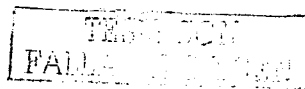


Grafico No. 4



De los tumores retroperitoneales, el más frecuente fué el tumor de Willms con 11 pacientes (68.7%) y posteriormente el neuroblastoma con cinco pacientes (31.2%) (gráfico 5)

### TUMORES RETROPERITONEALES

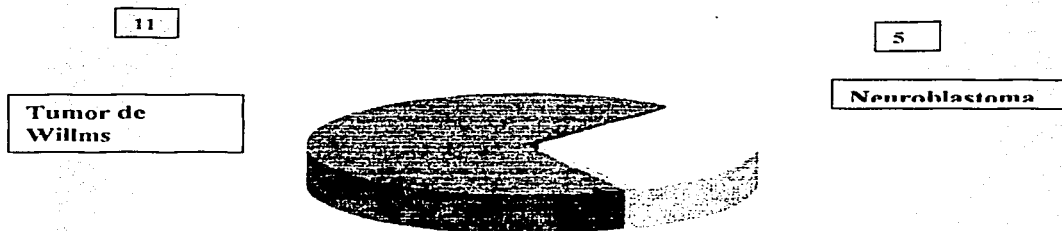


Gráfico No. 5

El motivo de consulta de manera general del presente estudio fué una tumoración abdominal detectada de manera accidental por los padres en 15 pacientes (41.6%), continuando con dolor abdominal más masa abdominal palpable con cinco pacientes (13.8%), posteriormente distensión abdominal acompañada de plenitud posprandial y/o nauseas y vómitos con cuatro pacientes (11.1%), compartiendo créditos con igual número de casos distensión abdominal más diarrea y dolor abdominal de manera aislada con tres pacientes (8.3%); otra sintomatología se presentó en cinco pacientes e incluyó mal estado general y sintomatología urinaria baja (13.8%) (gráfico 6).

### MOTIVO DE CONSULTA

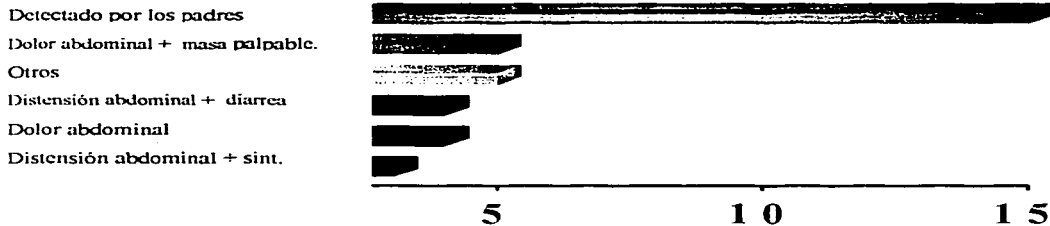


Grafico No. 6

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Sobre los grupos de edad mayormente afectados por las patologías abdominales en mención, éstas son esquematizadas de manera amplia en el cuadro A; sólo cabe destacarse que el 100% de las tumoraciones retroperitoneales afectaron a la población menor de seis años; así mismo, los cinco pacientes estudiados con diagnóstico de neuroblastoma fueron menores de dos años de edad, mientras que las tumoraciones intrabdominales se presentaron en distintas etapas de la vida, desde el segundo mes de vida hasta los 17 años de edad (gráfico 7).

De manera particular se analizaron los aspectos más relevantes de las patologías encontradas, los cuales se presentan a continuación:

En el LNH, el sexo más afectado fué el masculino con siete pacientes (63.6%), mientras que fueron cuatro pacientes femeninas (36.3%) (gráfico 8), con una relación 1.75:1.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## DISTRIBUCIÓN DE MASAS ABDOMINALES POR GRUPOS DE EDAD

Patología Abdominal	0-12	1-2	3-5	6-10	Mayor de 10
Neuroblastoma	2	5			
Tumor de Willms	1	4	5	1	
Rabdomiosarcoma	2	1			
Tumores Hepáticos		4	1		
Linfoma no Hodgkin			8	2	1
Tumor Germinal					1

Grafico No. 7

TESIS CON  
 FALLA DE ORIGEN



### DISTRIBUCIÓN POR SEXO (LNI)

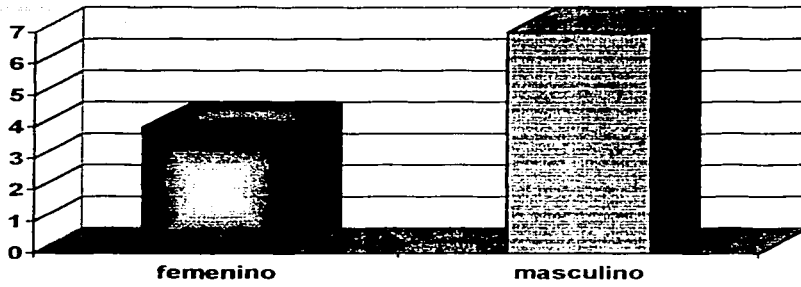


Grafico No.8

TESIS CON  
FALLA EN EL ORIGEN

La sintomatología clínica más frecuentemente encontrada en estos pacientes

fueron las siguientes:

S Í N T O M A S	%	PACIENTES
Dolor abdominal	63.6	7
Mal estado general	54.5	6
Fiebre	54.5	6
Hallazgo distensión abdominal	45.4	5
Nauseas-vómitos	36.3	4
* Otros	27.2	3

\* Plenitud posprandial, sangrado de tubo digestivo alto, etc.

A la exploración física lo más frecuentemente encontrado fué lo siguiente:

SIGNOS FÍSICOS	%	PACIENTES
Masa abdominal palpable	90.9	10
Palidez generalizada	72.7	8
Adenomegalias	36.3	4
Red venosa colateral abdominal	27.2	3

TESIS COI  
FALLA DE ORIGEN

La serie roja reportó al 45.4% de los pacientes (cinco) con hemoglobina mayor a 10grs: mientras que con el mismo porcentaje se reportó a pacientes con una cifra de hemoglobina de entre 6 y 10grs. y sólo un paciente tuvo una anemia severa menor a 5 grs/dl .

Asimismo. se reporta que el 72.2% (ocho) de los pacientes cursó con cifras leucocitarias dentro de límites normales. mientras que sólo el 27.2% de los casos (tres) se reporta con discreta leucocitosis relacionada de manera directa con cuadro infeccioso agregado. Las cifras plaquetarias presentaron tendencia a la trombocitosis con el mayor porcentaje (54.5%). mientras que el resto de los casos se reportaron normales.

Dada la alta actividad tumoral presentada en este tipo de pacientes. sólo uno de ellos cursó con síndrome de lisis tumoral y estuvo representada por las alteraciones de laboratorio ampliamente descritas en la literatura mundial. asimismo la FA y la DHL estuvieron alteradas en el 62.5 y en el 100% de los casos respectivamente.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

LABORATORIO	NORMALES	ALTERADAS
Electrolitos séricos	9	2 **
TP-TPT	11	--
Pruebas de función hepática	10	1 *
Química sanguínea	11	--
Fosfatasa alcalina	3	5 * (62.5%)
Deshidrogenasa láctica	-	7 * (100%)
Ácido úrico	9	2 *
LCR	11	--
Médula ósea	10	1 ***

- \* Aumentadas.
- \*\* Hiponatremia, hiperkalemia.
- \*\*\* Células tumorales.

Se llevaron a cabo 11 radiografías de tórax, así como serie ósea metastásica; de las cuales el 100% se reportaron como normales; de las radiografías de abdomen sólo fueron realizadas en el 63.6% de los casos (siete), donde se reporta radiopacidad y desplazamiento de asas intestinales en el 100% de los casos únicamente.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

El ultrasonido abdominal se realizó en siete pacientes (63.6%), donde en el 85.7% de los casos (seis) se encontró el compartimiento anatómico afectado; así mismo, en el 71.4% (cinco) de los casos se reportó las características propias de la tumoración, en un caso se reporta calcificación intratumoral y en dos pacientes (28.5%) se reportó alteraciones de la morfología renal.

HALLAZGOS EN EL US ABDOMINAL (N =7)	%	PACIENTES
Sólida	42.8	3
Mixta	28.5	2
Intrabdominal	42.8	3
Retroperitoneal	42.8	3
Hidronefrosis-deformación pielocaliceal	28.5	2
Calcificación	14.2	1

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

La TAC abdominal fué llevada a cabo en cuatro pacientes (57.1%), de los cuales en tres de ellos (75%) se detecta sitio anatómico afectado, una más se reportó inespecífica y en otro caso se reporta sólo característica propia de la tumoración.

Se realizan cuatro (57.1%) urografías excretoras, reportándose tres (75%) normales y una de ellas con alteración de la morfología renal (hidronefrosis moderada) secundaria al tamaño de la tumoración.

Se llevan a cabo dos colon por enemas, reportándose normales.

En el Tumor de Wilms el sexo más frecuentemente afectado fué el femenino con siete pacientes, mientras que hubo cuatro del sexo masculino, quedando una relación de 1.75:1 tal cómo se demuestra en la gráfica 9.

#### DISTRIBUCIÓN POR SEXO

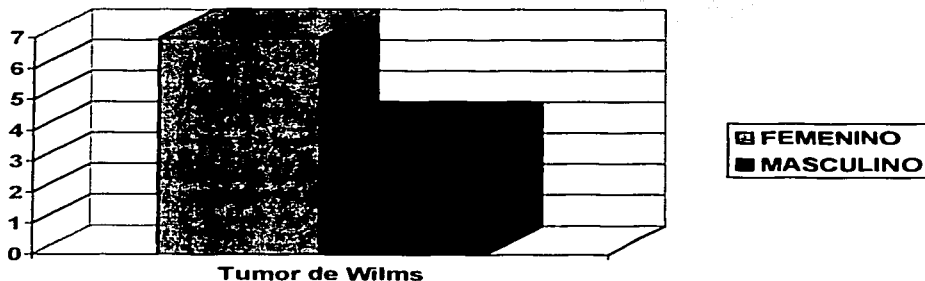


Gráfico No. 9

La sintomatología más frecuentemente encontrada fué la siguiente:

S Í N T O M A S	%	PACIENTES
Dolor abdominal	63.6	7
Mal estado general	54.5	6
Fiebre	54.5	6
Hallazgo accidental tumor abdominal	45.4	5
Náuseas	36.3	4
Distensión abdominal + constipación intestinal	27.2	3
*Otros	27.2	3

\* Vómito, plenitud posprandial, STDA.

Los hallazgos encontrados a la exploración física más significativos fueron los siguientes:

SIGNOS FÍSICOS	%	PACIENTES
Masa abdominal palpable	100	11
Fosa renal ocupada	100	11
Hipertensión arterial sistémica	81.8	9
Adenomegalias	36.3	4
Red venosa colateral abdominal	27.2	3
Hepatomegalia	18.1	2
Hemihipertrofia	9	1
Criptorquidea	9	1

En cuanto a los resultados de laboratorio, específicamente de la serie roja lo que predominó con el 63.6% de los casos (siete pacientes) fué una anemia moderada con una cifra de Hb. que fluctuaba entre 6 y 10 grs/dl. mientras que un 36.3% de los casos (cuatro pacientes) las cifras fueron mayor a 11 grs/dl: los glóbulos blancos se reportaron dentro de límites normales en el 81.8% de los pacientes (nueve), mientras que se reportó leve leucocitosis (arriba de 13.500) relacionada a cuadro infeccioso agregado en el 18.1% de los casos (dos): en siete pacientes (63.6%) se encontraron plaquetas normales, mientras que en el resto de los pacientes (36.3%) hubo trombocitosis (mayor a 350.000).

El resto de los exámenes de laboratorio se señalan de la manera siguiente:

LABORATORIO	NORMALES	ALTERADOS
Electrólitos séricos	11	--
TP-TPT	11	--
Pruebas de función hepática	10	1 *
Química sanguínea	11	--
Fosfatasa alcalina	9	2 *
Deshidrogenasa láctica	4	6 *
Ácido úrico	6	1 *
LCR	7	--
Médula ósea	7	--

\* Aumentadas.



Se realizaron el 100% de las Rx de tórax, y serie ósea metastásica, las cuales se reportaron normales. Se realizan el 90.9% (10) de las Rx. de abdomen de las cuales el 90% (nueve) reportaron radiopacidad del área afectada; así como desplazamiento de asas intestinales hacia el lado contralateral de la lesión, y en sólo un caso se reportó edema interasa.

En cuanto al US abdominal, éste es realizado en el 100% (11), donde en el 90.9% de los casos se detecta el compartimiento anatómico afectado, con el mismo porcentaje se logra determinar alteración en cuanto a la morfología renal, en tres pacientes (27.2%) se reporta calcificación intratumoral y sólo en dos casos que representa el 18.1% se detecta un tumor sólido, de tal forma que se puede esquematizar de la siguiente manera:

HALLAZGOS EN EL US ABDOMINAL (N=11)	%	PACIENTES
Retroperitoneal	90.9	10
Hidronefrosis-deformación sistema pielocaliceal	90.9	10
Calcificación intratumoral	27.2	3
Sólida	18.1	2

Se realizan siete TAC abdominales (63.6%), donde en el 100% de ellas se corrobora compartimiento anatómico afectado, en seis casos (85.7%) se detecta alteración en la morfología renal, en un sólo caso (14.2%) reporta calcificación intratumoral y con el mismo porcentaje se reporta una tumoración sólida, tal como se demuestra en la siguiente imagen:

HALLAZGOS EN LA TAC ABDOMINAL (N= 7)	%	PACIENTES
Retroperitoneal	85.7	6
Intrabdominal	14.2	1
Hidronefrosis-deformación sistema pielocaliceal	85.7	6
Calcificación intratumoral	14.2	1
Sólida	14.2	1

Cómo parte del estudio son realizadas nueve urografías excretoras (81.8%), de las que el 100% se logra corroborar el compartimiento involucrado; así mismo reporta alteración de la estructura renal en el mismo porcentaje descrito previamente, quedando esquematizado de la manera siguiente:

HALLAZGOS DE UROGRAFÍA EXCRETORA (N=9)	%	PACIENTES
Retroperitoneal	88.8	8
Intrabdominal	11.1	1
Hidronefrosis-deformidad sistema pielocaliceal	77.7	7
Desplazamiento renal	11.1	1
Exclusión renal	11.1	1

Es realizado sólo un gammagrama renal, el cual reporta deformación del mismo; además de dilatación importante acompañado por pobre eliminación del material de contraste.

Otra patología abdominal es el Neuroblastoma, donde el sexo que predominó fué el masculino con tres pacientes (60%), mientras que el femenino fueron dos pacientes (40%), con una relación hombre: mujer de 1.5:1; tal cómo se muestra en el gráfico 10.

#### DISTRIBUCIÓN POR SEXO

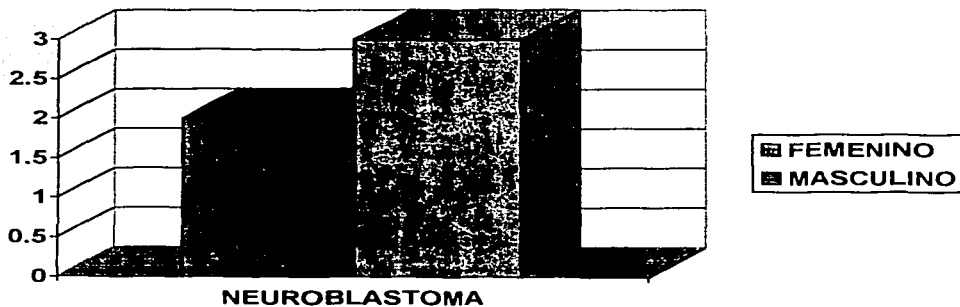


Gráfico No. 10

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

La sintomatología más frecuentemente reportada en nuestros pacientes con este diagnóstico fué la siguiente:

S Í N T O M A S	%	PACIENTES
Dolor abdominal	60	3
Distensión abdominal + constipación intestinal	60	3
Mal estado general	40	2
Diarrea	40	2
Hallazgo accidental tumor abdominal	20	1
Fiebre	20	1

En cuanto a los hallazgos a la exploración física los más importantes fueron los siguientes:

SIGNOS FÍSICOS	%	PACIENTES
Masa abdominal palpable	100	5
Fosa renal ocupada	40	2
Hepatomegalia	40	2
Hipertensión arterial sistémica	20	1
Adenomegalias	20	1
* Otros	20	1

\* Equimosis, red venosa colateral abdominal, esplenomegalia.

En tres de los pacientes, que representaron el 60% de los casos, las cifras de hemoglobina estuvieron por arriba de 11grs/dl al momento del diagnóstico, mientras que en el resto (dos pacientes =40%) presentaron una anemia moderada (Hb entre 6-10grs); con relación a las cifras leucocitarias, éstas se encontraron dentro de límites normales en el 100% de los casos; las plaquetas fueron normales en tres pacientes (60%), en un paciente (20%) se presentó trombocitosis y por último, uno de ellos cursó con trombocitopenia al momento del diagnóstico.

El resto de los exámenes de laboratorio se describen de la manera siguiente:

LABORATORIO	NORMALES	ALTERADOS
Electrolitos séricos	4	--
TP-TPT	5	--
Pruebas de función hepática	4	--
Química sanguínea	4	--
Fosfatasa alcalina	--	3 *
Deshidrogenasa láctica	--	3 *
Ácido úrico	4	--
LCR	5	--
Médula ósea	3	2 **
Alfafetoproteína	--	--
Catecolaminas urinarias	3	1 *

\* Aumentadas.

\*\*Células tumorales.

TESIS CON  
FALLA EN ORIGEN

Se realizaron el 100% (cinco) de las Rx de tórax. de las cuales en una de ellas se reporta la presencia de una masa mediastínica posterior (20%); el resto fueron normales. La serie ósea metastásica se realizó en los cinco pacientes reportándose normales.

Se realizaron cuatro Rx de abdomen (80%), las cuales se reportan con presencia de radiopacidad de la región; así como desplazamiento de asas intestinales hacia el lado contra lateral.

Se llevan a cabo cinco US abdominales (100%), donde sólo en cuatro de ellos se logra identificar el compartimiento afectado (80%); en tres (60%) se reportan características propias de la tumoración, en una de ellas se logra identificar calcificación intratumoral (20%) y con el mismo porcentaje se detecta alteración de la estructura renal, tal como se demuestra en el siguiente esquema:

HALLAZGOS EN EL US. ABDOMINAL	%	PACIENTES
Retroperitoneal	60	3
Intrabdominal	20	1
Sólida	40	2
Quística	20	1
Calcificación	20	1
Hidronefrosis-deformidad sistema pielocaliceal	20	1

La TAC abdominal es realizada en cuatro pacientes (80%), dónde en tres de ellos es posible detectar el compartimiento afectado (75%); en el 50% de los casos se detecta la presencia de calcificación intratumoral, mientras que en otros tres casos se corrobora que la tumoración abdominal es sólida (75%) y en sólo un paciente (25%) se revela la presencia de desplazamiento renal.

La urografía excretora se realizó en cuatro pacientes (80%), detectando de la misma manera en tres casos (75%) el sitio anatómico afectado, una tumoración sólida con mismo porcentaje previo, sólo desplazamiento renal en tres casos también y calcificación intratumoral en dos casos (50%), por último, una se reporta normal.

Reportan la realización de una gammagrafía renal con riñón aumentado de tamaño.

Fueron un total de cinco pacientes con diagnóstico de Tumor hepático, de los cuales el sexo que predominó fué el masculino con cuatro casos (80%) y una paciente del sexo femenino (20%), con una relación de 4:1. Así mismo, se reportan que cuatro de las tumoraciones correspondieron a hepatoblastoma (masculinos) y una de ellas fue un hepato-carcinoma (femenina) (gráfico 11).

### DISTRIBUCIÓN POR SEXO

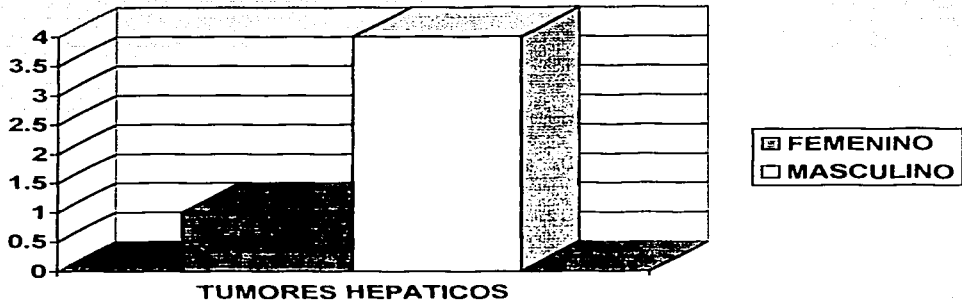


Grafico No. 11

La sintomatología encontrada en estos pacientes fue la siguiente:

SÍNTOMAS	%	PACIENTES
Dolor abdominal	80	4
Distensión abdominal + náuseas-vómitos	80	4
Mal estado general	60	3
Fiebre	40	2
*Otros	40	2

\* Diarrea, oliguria, artralgias.



Los hallazgos a la exploración física más frecuentemente encontrados durante la evaluación inicial fueron los siguientes:

SIGNOS FISICOS	%	PACIENTES
Masa abdominal palpable	100	5
Palidez generalizada	100	5
Hepatomegalia	60	3
Ictericia	40	2
Red venosa colateral abdominal	40	2
*Otros	20	1

\* Desnutrición severa.

En tres pacientes (60%) se reportaron cifras de hemoglobina por encima de 11grs/dl; mientras que el resto (dos pacientes) cursaron con anemia moderada. Así mismo, tres de los cinco pacientes cursaron con cifras leucocitarias elevadas (>13500), mientras que el resto cursó con leucocitos dentro de límites normales. Hubo sólo un paciente con plaquetopenia (20%) y el resto cursó con valores normales de este parámetro de laboratorio.

El resto de los exámenes de laboratorio se documentan a continuación:

LABORATORIO	NORMALES	ALTERADOS
Electrolitos séricos	3	2 **
TP-TPT	5	--
Pruebas de función hepática	4	1 *
Química sanguínea	5	--
Fosfatasa alcalina	1	4 *
DHL	--	-- *
Acido úrico	5	--
LCR	5	--
Médula ósea	4	1 ***
Alfafetoproteína	3	1 *

\* Aumentadas.

\*\* Hiponatremia.

\*\*\* Invasión de células tumorales.

Se realizan cuatro Rx de tórax (80%) cuyo reporte fue normal: sólo se realizan tres series óseas metastásicas, de las cuales una de ellas presentó lesiones osteolíticas en región femoral. Se llevan a cabo cuatro Rx de abdomen (80%), reportándose el 100% de ellas con radiopacidad homogénea en área afectada; así como desplazamiento de asas intestinales hacia el lado contra lateral.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Se llevan a cabo cuatro US. abdominales (80%). de los cuales se documenta en el 100% de los casos hepatomegalia difusa. se localiza el compartimiento anatómico afectado en el mismo porcentaje de casos. las características propias de la masa tumoral son detectadas en dos pacientes (50%) y con igual porcentaje de casos se detecta calcificación intratumoral. demostrándose en el siguiente esquema:

HALLAZGOS EN EL US. ABDOMINAL	%	PACIENTES
Hepatomegalia	100	4
Intrabdominal	100	4
Calcificación	50	2
Sólida	50	2

La TAC abdominal corrobora lo previamente documentado: en el 100% de los casos la hepatomegalia en mención. así como también la localización de la masa tumoral y en el 50% de los casos la calcificación.

Se realizan tres urografías excretoras (60%), las cuales sólo revelaron datos de efectos de masa sobre estructuras adyacentes.

En un caso se realiza gammagrama óseo confirmándose áreas fotopénicas (líticas) en región femoral bilateral.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Hubo tres casos con rhabdomyosarcoma. de los cuales el 100% fueron masculinos; cabe mencionarse que dos de ellos fueron de localización vesical y el otro fué de localización en vía biliar.

La sintomatología clínica que predominó en estos pacientes fue la siguiente:

SÍNTOMAS	PACIENTES
Distensión abdominal + constipación intestinal	2
Náuseas-vómitos	2
Artralgias	1
Sintomatología urinaria baja	1

Los hallazgos encontrados a la exploración física principalmente fueron los siguientes:

SIGNOS FÍSICOS	PACIENTES
Masa abdominal palpable	3
Palidez generalizada	1
*Otros	1

\* Hernia inguinal. criptorquidia.

Las tres radiografías de tórax solicitadas se reportaron normales, al igual que las Rx de cráneo, y en dos radiografías de huesos largos se encontraron lesiones líticas con destrucción de periostio (66.6%), así como descalcificación generalizada.

Una radiografía de abdomen no es comentada, mientras que las dos restantes revelaron la presencia de radiopacidad del área afectada y desplazamiento de asas intestinales hacia el lado contra lateral.

Se realizó el 100% de US abdominales: uno de ellos reportado como no útil por presencia de gran artefacto gaseoso, mientras que en los dos restantes se detectó área anatómica afectada: en uno de ellos calcificación y en el otro tumoración quística.

HALLAZGOS EN EL US ABDOMINAL	%	PACIENTES
Intrabdominal	100	2
Calcificación	50	1
Quística	50	1

Se realizan tres tomografías, de las cuales se detecta en el 100% el área afectada y en dos casos (66.6%) se detectó las características propias de la tumoración (una: quística y una sólida).

En un paciente se realizó urografía excretora donde reportó tumoración retroperitoneal, no dependiente de riñón, quística, con compresión vesical.

Se lleva a cabo un colon por enema, reportándose fenómeno compresivo a nivel de sigmoides y masa pélvica anterior.

Se realizan dos cistouretrografías, reportándose defectos de llenado y vaciamiento de vejiga en los dos casos (100%) y en un caso (50%) datos compatibles con proceso inflamatorio vesical.

Por último, hubo una paciente con diagnóstico de disgerminoma de ovario, reportándose la siguiente sintomatología: mal estado general, dolor abdominal, distensión abdominal, oliguria y sintomatología urinaria baja; los hallazgos encontrados a la exploración física fueron una masa abdominal palpable, con fosa renal libre, además de palidez de piel y tegumentos.

Los exámenes de laboratorio se reportaron normales e incluyeron BHC, tiempos de coagulación, ES, QS, ácido úrico, PFH, DHL, catecolaminas urinarias, LCR y médula ósea, sólo se reporta incremento de la fosfatasa alcalina.

urinarias. LCR y médula ósea. sólo se reporta incremento de la fosfatasa alcalina.

La radiografía de tórax se reportó normal, la radiografía de abdomen con radiopacidad de la región, así como masa pélvica con desplazamiento de asas hacia el lado contra lateral.

EL US. abdominal demostró tumoración pélvica e hidronefrosis moderada. La TAC reveló la presencia de masa abdomino-pélvica, sólida, dependiente de ovario.

De manera general se englobará a la diferente sintomatología encontrada en estos pacientes, la cual será presentada de acuerdo a los compartimentos anatómicos afectados. Para mayores detalles ver gráfico 12.

#### SINTOMATOLOGÍA CLÍNICA SEGÚN COMPARTIMENTO ANATOMICO

SINTOMAS	TUMOR RETROPERITONEAL (N=16)	TUMOR INTRABDOMINAL (N=20)
Dolor Abdominal	10	12
Tumor detectado por los padres	9	6
Distensión abdominal acompañada de síntomas	7	10
Fiebre	5	8
Mal estado general	6	8
Diarrea	6	
* Otros	4	7

**Grafico No.12**

De la misma manera, en el siguiente gráfico se analizará de manera comparativa los hallazgos más frecuentes encontrados a la exploración física al momento del ingreso de estos pacientes; destacándose de manera principal, la presencia de una masa que ocupa la fosa renal en el 81.2% de los pacientes con tumor retroperitoneal, mientras que en ninguno de los pacientes con tumor intrabdominal se presentó esta alteración (gráfico 13).

**HALLAZGOS FISICOS SEGÚN COMPARTIMENTO ANATOMICO AFECTADO**

SIGNOS FISICOS	TUMOR RETROPERITONEAL (N=16)	TUMOR INTRAABDOMINAL (N=20)
Masa abdominal palpable	16 (100%)	19 (95%)
Fosa renal ocupada	15 (81.2%)	
HAS	10	1
Hepatomegalia	4	3
Adenomegalia	5	5
Red Venosa Colateral	4	5
* Otros	6	6

**Grafico No. 13**

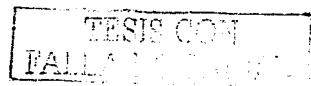


Existen ciertas características propias de la masa tumoral que nos hacen sospechar de manera indirecta que la tumoración en estudio es de carácter maligno: en el presente estudio las variables estudiadas de la masa tumoral correspondieron al patrón de malignidad reportado en la literatura: tales variables fueron: tamaño, consistencia, localización, dolorosa, movilidad, bordes; en cuanto al tamaño: 17 pacientes que representan el 47.2% de los casos fué mayor a 10 cms. cuya consistencia fué dura en 31 de ellos (86.1%); así mismo, fueron de bordes regulares en 27 pacientes (75%), indolora en 23 casos (63.8%), inmóvil en 28 pacientes (77.7%) y Única en el 97.2% de los casos (35 pacientes).

En cuanto a los estudios de gabinete, las radiografías de tórax se realizaron en el 97% de los casos; las Rx de abdomen en un 80.5%, la SOM en 80% tal y cómo se demuestra en el gráfico 14.

#### ESTUDIOS DE GABINETE

Rx. de tórax		N=35	
Normales		34	
	Mediastino Ocupado		1
Rx de Abdomen		N=29	
Radiopacidad		29	
	Desplazamiento de Asas		29
Serie ósea metastásica		N=29	
Normales			26
Lesiones Osteolíticas		3	



En el gráfico 15 se reporta la realización del 86% de los US. abdominales y los hallazgos fueron los siguientes:

#### ULTRASONIDO ABDOMINAL

Hallazgos:		(N=31)
Intraabdominal	10	(32.2%)
Retroperitoneal	16	(51.6%)
Pélvico	1	
Deformación Sistema Pielocaliceal (Hidronefrosis)		
Calcificaciones	8	
Hepatomegalia	4	
Sólido	9	
Quístico		2
Mixto	1	

Grafico 15

Se realizaron 23 tomografías. que corresponden al 63.8% de los casos cuyos resultados se demuestran en la siguiente gráfica.

#### HALLAZGOS DESCRITOS EN LA TAC ABDOMINAL

Hallazgos:	(N = 25)
Intrabdominal	15 (56.5%)
Retroperitoneal	9 (39.1%)
Deformación Sistema retroperitoneal (retroperitoneo)	4
Calcificaciones	5
Hepatomegalia	4
Sólido	7
Quístico	1

Grafico No. 16

TESIS CON  
FALLA DE CENSURA

En 21 pacientes se realiza urografía excretora (58%). dónde los principales hallazgos fueron los siguientes (gráfico 17):

### HALLAZGOS DESCRITOS EN LA UROGRAFÍA EXCRETORA

Hallazgos:	(N = 21)
Intraabdominal	2
Retroperitoneal	12
Deformación Sistema Pielocaliceal (Hidronefrosis)	7
Sólo desplazamiento renal	7
Calcificaciones	2
Exclusión Renal	1

Grafico No. 17

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

El resto de los estudios sólo fueron realizados en casos especiales y determinaron lo siguiente:

#### GAMAGRAMA OSEO

Hallazgos: (N = 2)

Normal 1

Áreas Líticas 1

#### GAMAGRAMA RENAL

Hallazgos: (N = 2)

Normal 2

#### COLON POR ENEMA

Hallazgos: (N = 4)

Normal 2

Rechazo Intestinal 2

Fenómeno Compresivo 3

TESIS CON  
FALLA EN ORIGEN

## CISTOURETROGRAFIA

Hallazgos:	(N = 2)
Defectos de llenado y vaciamiento de vejiga	2
Defectos compatibles con proceso inflamatorio	2

Para terminar, el porcentaje global de sobrevida media en estos pacientes es de 73.2%. para las tumoraciones más frecuentes en el caso del tumor de Willms fué del 90.9% y para el LNH del 81.8% tal y cómo se demuestra en el gráfico 18:

## RESULTADOS DEL TRATAMIENTO

Patología abdominal	Paciente	Defunción (9)	Vivos (27)	% 75	Años sobrevida (Media)
Neuroblastoma	5	2	3		1.3
Tumor de Willms	11	1	10	90	4.9
Linfoma no Hodgkin	11	2	9	81.8	7.2
Tumores Hepáticos	5	3	2		5
Rabdomiosarcoma	5	1	2		3
Tumores Germinales	1		1		4

Gráfico No. 18

## DISCUSION Y CONCLUSIONES

Las neoplasias malignas constituyen la principal causa de muerte por enfermedad entre los niños de uno a 16 años. Aunque la incidencia del cáncer infantil parece estar aumentando, las tasas de mortalidad están descendiendo. En los niños las neoplasias malignas más frecuentes son las leucemias y los tumores encefálicos: la leucemia y varios tumores embrionarios, tales como el neuroblastoma, el tumor de Willms, el retinoblastoma y los tumores hepáticos, son más frecuentes en la lactancia y al comienzo de la infancia, la enfermedad de Hodgkin, las neoplasias malignas gonadales y los tumores óseos son más frecuentes en la adolescencia.

Una masa abdominal palpable es el signo más común que sugiere el diagnóstico de tumor sólido maligno, aunque estadísticamente es más probable que dicha masa tenga un origen benigno o sea un pseudo-tumor. La identificación de una masa abdominal en niños es causa de preocupación por la posibilidad de una enfermedad maligna. Además, una condición benigna puede ser seria y se justifica su pronta evaluación y tratamiento. Las masas abdominales en pacientes pediátricos representan un reto diagnóstico para el grupo médico multidisciplinario que atiende a estos pacientes.



Dividir la cavidad abdominal en compartimentos anatómicos vinculando la edad del paciente como dato clínico primordial; brinda la oportunidad de limitar los diagnósticos diferenciales, permite distinguir entre lesiones malignas o benignas y, asimismo, es posible planear los estudios diagnósticos subsecuentes.

La cavidad intrabdominal y retroperitoneal representan dos sitios anatómicos, en los cuales pueden existir una serie de neoplasias malignas dentro de las cuales el pediatra médico y/o quirúrgico, necesita establecer el diagnóstico diferencial. Cuando un paciente alcanza el año de edad, la posibilidad de que una masa abdominal sea de origen retroperitoneal es de 50%.

En nuestro presente estudio se evaluaron 36 expedientes clínicos con el diagnóstico de masa abdominal maligna primaria, arrojándose los siguientes datos:

De la incidencia global de las tumoraciones, las que predominaron en orden decreciente de presentación fueron el linfoma no Hodgkin con 11 pacientes (30%), compartiendo créditos con el tumor de Willms con igual número de pacientes; continuando con tumores hepáticos con cinco pacientes (13.8%); al igual que el neuroblastoma, el rhabdomyosarcoma se presentó en tres pacientes (8.3%), siendo el tipo embrionario el predominante, y por último, hubo un caso de tumor germinal (ovario) (2.9%). Cabe mencionarse que al

igual que lo comentado en las distintas bibliografías revisadas. las tumoraciones retroperitoneales predominaron a menor edad del paciente (<4 años). mientras que a mayor edad. son más frecuentes los tumores intrabdominales. en este caso el linfoma no Hodgkin.

En cuanto al predominio por sexo fué más frecuente. al igual que lo comentado en la literatura mundial en masculinos. con una relación global de 1.4:1 (21 casos vs. 15).

El compartimiento anatómico mayormente afectado fué el intrabdominal en un 55.5% de los casos (20 pacientes): con un 44.4% a nivel retroperitoneal (16); sin embargo. este predominio se encuentra vinculado de manera primordial con la edad del paciente como se ha reportado de manera amplia con anterioridad.

Dentro de los tumores intrabdominales. el más común fué el linfoma no Hodgkin con 11 pacientes (55%) y al igual que lo reportado en la literatura mundial predominó el sexo masculino: no se presentó en menores de tres años y su incremento fué directamente proporcional conforme avanzaba la edad: le sigue en orden decreciente de presentación los tumores hepáticos con cinco pacientes (25%). donde también predominó el sexo masculino: el tipo histológico más frecuente fué el hepatoblastoma con cuatro casos y el grupo de edad involucrado fué en menores de dos años con el mismo número de casos. al igual que lo reportado en la literatura mundial: el

rabdomiosarcoma se encontró en tres pacientes (15%); el subtipo histológico embrionario fué el que predominó. los sitios afectados fueron vejiga (dos) y un caso en vía biliar; la edad media de presentación fué de un año y los varones fueron los involucrados; y por último hubo un caso de tumor germinal en este caso un disgerminoma de ovario. de los tumores ginecológicos el más frecuente donde la paciente era de 11 años.

A nivel retroperitoneal la neoplasia más frecuente ocupando casi dos terceras partes fué el tumor de Willms con 11 pacientes (68.7%), predominando el sexo femenino en el presente estudio, dónde el 90.1% de los casos fueron en menores de cinco años y uno sólo fué a los seis años; mientras que cinco pacientes (31.2%) presentaron neuroblastoma, discretamente más frecuente en el sexo masculino y el 100% de los casos se presentó en menores de dos años. Se corrobora lo reportado en nuestro medio, que es mucho más frecuente el tumor de Willms, comparándolo con el neuroblastoma, al contrario de lo que sucede en países industrializados. En cuanto a la sintomatología clínica presentada y a los hallazgos encontrados a la exploración física, éstos fueron muy semejantes a lo referido en lo escrito en la literatura general y a grandes rasgos se podrá describir lo siguiente:

En el linfoma, los síntomas cardinales más frecuentemente encontrados fueron sintomatología inespecífica que incluyó hiporexia, pérdida de peso, mal estado general, fiebre, además de la presencia de hallazgo accidental de tumoración abdominal, generalmente detectado por los padres al estar realizando alguna actividad doméstica habitual (bañándolos, jugando, etc.), dolor abdominal tipo cólico, náuseas y vómitos; mientras que a la exploración, lo que predominó fue la presencia de una masa abdominal palpable en el 90.9% de los casos, acompañándose generalmente de palidez generalizada.

Hablando del tumor de Willms, en un 75% de los niños evaluados presentaron una masa abdominal descubierta casualmente por los padres, cabe mencionar, que durante la exploración realizada por el especialista se reportó el 100% de los casos con masa abdominal palpable, estando ocupada la fosa renal en todos ellos; el dolor abdominal fué otro de los síntomas clínicos reportados en orden decreciente de frecuencia y en un mínimo porcentaje se reportaron síntomas inespecíficos. Un 80% de los casos presentó HAS al momento del diagnóstico. En un sólo paciente se encontró de manera combinada criptorquidea y hemi-hipertrofia, que tal como se menciona en la bibliografía son hallazgos clínicos que se deben de buscar de manera intencionada en todos los pacientes con esta patología.

La presentación más frecuente del neuroblastoma fué la de una masa abdominal acompañada de sintomatología inespecífica, tal cómo náuseas, vómitos, plenitud posprandial, dolor abdominal tipo cólico, fiebre, astenia, adinamia y diarrea. En el 100% de los casos se logró delimitar a la tumoración al realizar el examen clínico y sólo en dos de los pacientes se encontró la fosa renal ocupada. Hubo un paciente con HAS explicado muy seguramente secundario a efecto de masa sobre estructuras renales y/o vasculares por el tamaño de la tumoración o por la liberación de catecolaminas que es una característica propia de la tumoración.

Los hallazgos típicos encontrados en tumores hepáticos fueron: la presencia de distensión abdominal secundario a la tumoración encontrada (100% de los casos), el 80% de los casos se acompañó por dolor abdominal; hasta el 60% de ellos presentaron sintomatología inespecífica (mal estado general, astenia, adinamia, anorexia, fiebre y vómitos), un pequeño porcentaje con mialgias y artralgias secundaria a una osteopenia severa paraneoplásica. A la exploración predominó palidez generalizada, ictericia en un paciente. Fosa renal libre.

En cuanto al rhabdomioma se refiere, la sintomatología predominante se encontró en relación al sitio anatómico primario de afectación, por ejemplo, a nivel vesical hubo sintomatología urinaria baja (incontinencia, disuria, polaquiuria, dolor suprapúbico, tenesmo), constipación intestinal y el

hallazgo de distensión abdominal al igual que la tumoración en vía biliar. En las tres tumoraciones se delimitó su localización y la fosa renal se encontraba libre.

En el único caso de tumor germinal, predominó la presencia de tumor abdominal acompañado de sintomatología inespecífica generalizada.

Por lo anteriormente descrito, se concluye de que el abordar una masa abdominal de manera ordenada y metódica, tomándose en cuenta aspectos tan relevantes tales como: la edad del paciente, tiempo de evolución, antecedentes, sintomatología clínica referida, hallazgos a la exploración física, así como características y localización de la tumoración nos permitirá realizar diagnósticos presuncionales confiables y lo más cercano al diagnóstico de certeza final. Así mismo, el encontrar una masa ocupativa en fosa renal, es altamente sugestiva de que la tumoración sea de origen retroperitoneal.

Es indispensable la realización de una serie de estudios de laboratorio y gabinete para la evaluación integral en todo paciente con una masa abdominal en estudio; vale la pena comentar que ninguno de ellos es específico para alguna patología en especial; sin embargo, son de gran apoyo en la determinación de las condiciones clínicas generales del paciente y para detectar de manera oportuna posibles complicaciones secundarias a características propias de la masa tumoral.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Los estudios de laboratorio en el presente estudio les fueron realizados en prácticamente el 100% de los casos e incluyeron BHC, QS, ES, ácido úrico, PFH, tiempos de coagulación, FA y DHL; en el 50% de los casos se reportó anemia moderada como mayor alteración en la serie roja a mencionar; en cuanto a la serie blanca sólo el 25% de los casos presentó leve leucocitosis y ésta fué relacionada más que nada a cuadros infecciosos agregados; a nivel plaquetario el 55% de los casos se encontró dentro de valores normales, reportándose así mismo trombocitosis en el 38.6% de los casos. El resto de los exámenes de laboratorio resultaron dentro de límites normales. Sólo cabe resaltar que se reportaron algunas alteraciones principalmente en electrolitos séricos, ácido úrico, fosfatasa alcalina y deshidrogenasa láctica, específicamente en tumoraciones de rápido crecimiento (LNH) y sólo en un caso se presentó síndrome de lisis tumoral. Hay algunas pruebas especiales que se requieren de acuerdo con la sospecha diagnóstica; en este caso los marcadores tumorales, los cuales orientan al diagnóstico y sobre todo sirven como guía de respuesta al tratamiento, así como de sospecha en las recurrencias. Se realizaron cuatro determinaciones de alfa-fetoproteína en tumores hepáticos; sólo uno de los resultados salió alterado. Recordemos que en la bibliografía se ha reportado que un 80% de los hepatoblastomas y un 60% de los hepatocarcinomas cursan con cifras elevadas de este antígeno fetal.

Además, se realizan cuantificación de catecolaminas urinarias en cuatro casos de neuroblastoma reportándose sólo uno alterado.

Se reportó invasión a médula ósea en cuatro<sup>4</sup> pacientes (dos neuroblastomas; un hepatoblastoma y un LNH); lo que concuerda con lo descrito en la literatura, de la gran agresividad de estas patologías por su rápido crecimiento, ya que aproximadamente la mitad de estas neoplasias al momento del diagnóstico tienen invasión a médula ósea y/o a LCR.

El estudio paraclínico de mayor utilidad diagnóstica, después de la historia clínica completa, de la exploración física minuciosa y de los exámenes de laboratorio es la imagenología; en el presente estudio se realizan los estudios de gabinete iniciales en casi el 100% de los casos e incluyeron Rx de tórax, de abdomen, US, y TAC. El resto de los estudios especiales se solicitaron de acuerdo con la sospecha diagnóstica para la realización de diagnóstico diferencial y para determinar la extensión tumoral principalmente; es conveniente comentar de que en algunos pacientes no se realizan de manera completa los estudios de imagen, dado que no hubo oportunidad económica para solventarlos.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



La radiografía de tórax se realizó en el 97% de los casos, reportándose sólo una alteración en el caso del neuroblastoma con presencia de mediastino posterior ocupado por probable metástasis de la tumoración y/o por primario a este nivel.

La radiografía simple de abdomen se llevó a cabo en el 80.5% de los casos y proporcionó valiosa información acerca del compartimiento anatómico afectado, en función a la distribución del gas intestinal y de la presencia o ausencia de calcificaciones; así como los efectos de masa ocasionados por la tumoración en estudio.

La serie ósea metastásica (Rx de cráneo, huesos largos) fué llevada a cabo en el 80% de los casos y es de gran utilidad para valorar la extensión de la tumoración: en este caso, se detectaron lesiones osteolíticas secundarias a metástasis en dos rhabdomyosarcomas y en un hepatoblastoma, siendo bien sabido de que son sitios poco frecuentes de metástasis en estas dos tumoraciones, es por ello de la necesidad de la realización de este estudio de gabinete en todos los niños con tumores sólidos.

El US abdominal es considerado en muchas instituciones como el estudio inicial a realizar en todo paciente con una masa abdominal por ser accesible, cómodo, no invasivo, reproducible y de bajo costo para el paciente. En nuestro grupo de pacientes les fueron realizados en el 86% de los casos, donde arrojó datos de gran importancia como el compartimiento anatómico

afectado, características propias de la tumoración, consistencia (sólida, quística, mixta), encontrar el órgano de origen y los posibles daños ocasionados en tal órgano de asiento; así cómo detectar calcificaciones. En los resultados se encontró que en el 87% de los casos se encontró el compartimiento afectado; en un 67.7% de los casos se determina el órgano de origen afectado por la tumoración y en el 64.5% fué posible determinar su consistencia. Por lo anterior, se concluye que tal estudio de gabinete continúa siendo de gran importancia clínica para la evaluación de toda masa abdominal.

La TAC abdominal se lleva a cabo en el 63.8% de los casos; dónde al igual que el US, valora variables muy similares; sin embargo la tomografía es un estudio con mayor precisión y es considerado por varios autores, como el método de elección para la evaluación de neoplasias sólidas malignas abdominales, ya que permite evaluar el tamaño, volúmen o ambos del tumor, el órgano de origen, la afección a estructuras vecinas detecta metástasis a distancia, determina densidades intratumorales y detecta calcificaciones. En el 100% de los casos detecta tamaño y consistencia de la masa tumoral en estudio, en el 95.6% de ellos determina compartimiento anatómico afectado. Por lo anteriormente expuesto, se concluye en el presente estudio que la tomografía es un estudio tan preciso que debería de efectuarse cuanto antes

en todo paciente con masa abdominal para decidir el tipo de cirugía a realizar.

La urografía excretora se realizó en el 58% de los casos y nos permitió definir en el 100% de ellos si la masa abdominal retroperitoneal fué de origen renal o no; así mismo, nos permitió discernir de manera clara la diferencia radiológica entre el tumor de Willms y el neuroblastoma, también se valoró la función y arquitectura renal.

El resto de los estudios de gabinete incluyeron gammagrama óseo (dos pacientes), gammagrama renal (dos), colon por enema (cuatro) y cistouretrografía (cuatro); los cuales fueron solicitados en base a la sospecha diagnóstica fundamentándose adecuados resultados.

De manera general podemos concluir que los estudios de gabinete iniciales proporcionan un juicio práctico y exacto para llegar a un diagnóstico correcto y que los estudios especiales deberán solicitarse sólo de acuerdo con la sospecha diagnóstica; sin embargo, es imprescindible la realización desde un inicio de los estudios de extensión completos para estadificar de manera exacta a todo paciente con una masa abdominal y poder así determinar manejo médico y/o quirúrgico desde el principio.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

## BIBLIOGRAFÍA.

1. Nelson-Behrman Richard E.-Kliegman Robert M: Compendio de Pediatría. 3ª.ed. 1999, McGraw-Hill/Interamericana, capítulo 15. pág: 534-557.
2. Pizzo Phillip A.-Poplack David G: Principios y práctica de oncología pediátrica. 3ª.ed. 1993. Editorial Interamericana. Cap 2: pág:103-114.
3. Brodeur Armand E.-Garret M: Masas abdominales en niños. Pediatrics in Review: January 1991, volumen 12. No 7. pág: 37-51.
4. Ruano Aguilar José M.-Calderón Elvir Carlos A.. Oncología Médico-quirúrgica pediátrica. 1ª.ed. 2001. Mc.Graw-Hill Interamericana editores. Capítulo 18. sección V. pág: 165-172.
5. Rivera Luna R.: Avances en pediatría. Tumores abdominales en los niños. Bol Méd. del Hosp. inf. de México Diciembre. 2001. No. 12. Vol. 58. pág: 879-888.
6. Sierrasesumaga Ariznabarreta L.-Abuchaibe Campo O.-Alvarez Morujo M: Oncología pediátrica. 1ª.ed. 1992. Mc.Graw-Hill-Interamericana. pág: 371-405. 467-527. 600-640.
7. Nieto Zermeño J.-Reyes Retana Valdés R.T.-Bracho Blanchet E.. Cirugía para el pediatra. 1ª.ed. 2001. McGraw-Hill-Interamericana. Capítulo 13. pág: 165-178.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

8. Rivera Luna Roberto: Diagnóstico del niño con cáncer. 1ª.ed. Editorial Interamericana, 2000. Capítulo 27. pág: 251-256.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN