



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO



FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACIÓN

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
U. M. A. E. "DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"
CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"

TESIS:
**Características epidemiológicas, clínicas y paraclínicas de
los pacientes con diagnóstico de nefroblastoma
intervenidos quirúrgicamente en el servicio de oncocirugía
pediátrica**

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALIDAD EN:

CIRUGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DR ROGER EDUARDO LOPEZ CRUZ

ASESOR DE TESIS:

DRA EDNA ZORAIDA ROJAS CURIEL

DR JOSE LUIS QUINTERO CURIEL



MÉXICO, D.F.

AGOSTO 2012



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.



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud
Coordinación de Investigación en Salud

Dictamen de Autorizado

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud 3502
HOSPITAL GENERAL DR. GAUDENCIO GONZALEZ GARZA, CENTRO MEDICO NACIONAL LA RAZA, D.F. NORTE

FECHA 17/07/2012

DRA. EDNA ZORAIDA ROJAS CURIEL

P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

Características epidemiológicas, clínicas y paraclínicas de los pacientes con diagnóstico de nefroblastoma intervenidos quirúrgicamente en el servicio de oncocirugía pediátrica.

que usted sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A_U_T_O_R_I_Z_A_D_O**, con el número de registro institucional:

Núm. de Registro
R-2012-3502-78

ATENTAMENTE

DR. JAIME ANTONIO ZALDIVAR CERVERA

Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 3502

IMSS

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

IDENTIFICACIÓN DE LOS INVESTIGADORES:

INVESTIGADOR A CARGO:

DRA EDNA ZORAIDA ROJAS CURIEL

ADSCRITA AL SERVICIO DE CIRUGIA PEDIATRICA ONCOLOGICA

UMAE GAUDENCIO GONZALEZ GARZA CMN RAZA

TEL 5513315731

CORREO ELECTRONICO:ednazoraida@yahoo.com.mx

COLABORADORES:

DR JOSE LUIS QUINTERO CURIEL

JEFE DEL DEPARTAMENTO DE CIRUGIA PEDIATRICA ONCOLÓGICA

UMAE GAUDENCIO GONZALEZ GARZA CMN LA RAZA

TEL 5541857042

CORREO ELECTRONICO:jlquinte@prodigy.net.mx

DR ROGER EDUARDO LOPEZ CRUZ

RESIDENTE DE 6 AÑO CIRUGIA PEDIATRICA

UMAE GAUDENCIO GONZALEZ GARZA CMN RAZA

TEL 5520261834

CORREO ELECTRONICO: westexam@hotmail.com

INDICE

Título.....	pag 5
Resumen.....	pag 6
Introducción	pag 8
Material y Métodos.....	pag 13
Descripción de Variables.....	pag 13
Resultados.....	pag 24
Discusión	pag 31
Conclusión	pag 33
Bibliografía.....	pag 34
Anexos.....	pag 36

Características epidemiológicas, clínicas y paraclínicas de los pacientes con diagnóstico de nefroblastoma intervenidos quirúrgicamente en el servicio de oncocirugía pediátrica.

Características epidemiológicas, clínicas y paraclínicas de los pacientes con diagnóstico de nefroblastoma intervenidos quirúrgicamente en el servicio de oncocirugía pediátrica.

RESUMEN

Desde los primeros casos reportados por el Cirujano Max Wilms en 1899, el cual hizo referencia de 7 pacientes pediátricos con Nefroblastoma, ha adquirido relevancia epidemiológica convirtiéndose actualmente en el tumor sólido maligno abdominal más frecuente de la infancia. La literatura refiere una incidencia de hasta el 6 % de todos los tumores en la infancia durante el periodo de 1979-1995.⁽³⁾⁽⁴⁾ En los reportes ulteriores este porcentaje no ha cambiado relevantemente.⁽³⁾

En México el nefroblastoma representa el 5% de todos los tumores de la infancia, y el tumor maligno sólido del abdomen más frecuente. (Registro Nacional de Tumores) Se indica en la literatura que el 80% ocurre antes de los 5 años con un pico máximo de incidencia entre los 3-4 años.⁽⁴⁾ En el siguiente artículo se identificarán y describirán las variables epidemiológicas, clínicas y paraclínicas para los niños intervenidos quirúrgicamente en el servicio de oncocirugía pediátrica.

PREGUNTA DE INVESTIGACION

¿Cuáles son las características epidemiológicas, clínicas y paraclínicas de los pacientes con diagnóstico de nefroblastoma intervenidos quirúrgicamente?

OBJETIVO Identificar las características epidemiológicas, clínicas y paraclínicas de los pacientes con diagnóstico de nefroblastoma intervenidos quirúrgicamente.

MATERIAL Y METODOS Se realizó un estudio Retrospectivo observacional y descriptivo de los Pacientes con diagnóstico histopatológico de Nefroblastoma en el periodo de julio 2007 a julio 2012, en el servicio de oncocirugía pediátrica en el Centro Médico Nacional la Raza, se analizaron variables demográficas como son edad, sexo, estado de procedencia, y las variables clínicas como son signo o síntoma asociado al diagnóstico, hematuria al momento de completar el protocolo, presencia de trombo a nivel de sistema venoso, presencia de tumoración bilateral por tomografía y estadio al momento de la cirugía y tipo histológico del nefroblastoma, se valoraron las variables de importancia como son ruptura capsular del tumor espontánea o transoperatoria y la

presencia de tumoración al momento del diagnóstico como resecable , irresecable e inoperable.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO Se realizó análisis de los datos con estadística descriptiva, con medidas de tendencia central y de dispersión, con porcentajes y medias para las variables cualitativas y para las cuantitativas, medias, medianas y desviación estándar de acuerdo a la distribución de los datos.

RESULTADOS. En un periodo entre marzo del 2007 a marzo 2012, se diagnosticaron un total de 34 pacientes con Nefroblastoma, de los cuales correspondieron 20 pacientes del sexo femenino y 14 del sexo masculino.

La edad osciló entre los 6 meses hasta los 132 meses, El signo o síntoma encontrado al momento del diagnóstico se encuentran tumor en 29 pacientes que corresponde a un 85.2 %, el año con más casos reportados fue el 2008 con 9 pacientes, el lado más frecuentemente afectado fue el derecho con 21 pacientes (63.6%), con predominio blastemal 21 pacientes(61.8%), y al momento del diagnóstico se encontró más frecuentemente en estadio II con 15 pacientes (44.1%).

PALABRAS CLAVE. Nefroblastoma, variables epidemiológicas, clínicas y paraclínicas.

4. INTRODUCCION

Desde los primeros casos reportados por el Cirujano Max Wilms en 1899, el cual hizo referencia de 7 pacientes pediátricos con tumor dependiente de parénquima renal; el Nefroblastoma, ha adquirido relevancia epidemiológica convirtiéndose actualmente en el tumor sólido maligno abdominal más frecuente de la infancia.

La literatura Norteamericana refiere una incidencia de hasta el 6 % de todos los tumores en la infancia durante el periodo de 1979-1995.⁽³⁾⁽⁴⁾ En los reportes ulteriores este porcentaje no ha cambiado relevantemente. Actualmente existen reportes sin cambios notables, alcanzando hasta 5% de incidencia en el Tumor de Wilms, con prevalencia de 1 en cada 10 000, predominando en el sexo femenino con presentación de 0.9 a 1 para tumor unilateral y 0.6 a 1 para tumor bilateral.⁽³⁾

En México el nefroblastoma representa el 5% de todos los tumores de la infancia, y el tumor maligno sólido del abdomen más frecuente. (Registro Nacional de Tumores) Se indica en la literatura que el 80% ocurre antes de los 5 años con un pico máximo de incidencia entre los 3-4 años.⁽⁴⁾

El Tumor de Wilms es más frecuente en la raza negra. El factor pronóstico está reservado al estadio al momento del diagnóstico y tipo histopatológico, observando que con un adecuado diagnóstico y tratamiento la sobrevida del tumor de Wilms, llega hasta 80-90%.⁽⁴⁾⁽⁶⁾

Las manifestaciones clínicas por orden de frecuencia se presentan como: tumor abdominal (75%) dolor abdominal (28%), hematuria macroscópica (18%), hematuria microscópica (24%) y fiebre (22%).⁽⁸⁾

El origen del nefroblastoma es genético y tiene relación con deleciones a nivel del brazo corto de cromosoma 11, ⁽³⁾región donde se localiza el gen supresor de tumores WT1. Esto explica su asociación a diversos síndromes: WARG (Aniduria, tumor de Wilms, malformaciones genitourinarias y retraso mental) y Denis Drash, (tumor de Wilms, pseudohermafroditismo, y nefropatía). También podemos observar la presencia de hemihipertrofia en pacientes con nefroblastoma, ya sea como signo aislado o asociado a otros síndromes como: Beckwith Wiedemann.⁽³⁾⁽⁷⁾

Actualmente las múltiples anomalías genéticas asociadas al nefroblastoma en relación a la alteración del cromosoma 11p, ha permitido localizar múltiples locus: WT1 localizado

en 11p-13 encontrado en 5-10% de los casos de tumor de Wilms, WT2 localizado en 11p15 y dos locus asociados a Wilms familiar en FWT1 Y FWT2, localizado en cromosoma 17q y 19q respectivamente. ⁽⁷⁾⁽¹¹⁾

También recientemente se ha localizado un nuevo gen localizado en cromosoma X, WTX el cual es inactivado por una sola mutación del cromosoma X, en tumores de varones y en cromosoma X activo en cromosoma de mujeres. ⁽⁷⁾

El Nefroblastoma presenta 3 principales estirpes embrionarias: el tipo blastemal, estromal y epitelial. ⁽⁹⁾⁽⁴⁾ Se considera histológicamente desfavorable al tumor con anaplasia difusa y al de tipo blastemal, el resto se considera favorable. La anaplasia difusa la constituyen células con marcada atipia nuclear que consiste en la presencia de células con gigantismo nuclear, con alto contenido cromatínico y figuras mitóticas multipolares. ⁽¹³⁾ La frecuencia de tumor de Wilms anaplásico es aproximadamente del 5% y está relacionada con la edad del paciente. Es raro en niños menores de un año de edad e incrementa a un 10% aproximadamente después de los 5 años y se reporta en el 10% de pacientes en estadio V, tienen el mismo pronóstico adverso en enfermedad unilateral como bilateral. La presencia de anaplasia se asocia a un aumento de la resistencia a la quimioterapia adyuvante y no necesariamente es un marcador de agresividad del tumor. ⁽⁹⁾

De acuerdo a los reportes del protocolo SIOP-9 (Society Internacional of Oncology Pediatric) para histología estándar se puede dividir en grupos de bajo riesgo (aquellos con predominio epitelial y estromal) y de alto riesgo (tumores con predominio blastemal, mixtos o con cambios predominantemente regresivos). ⁽²⁾

En cuanto al tratamiento actual esta demostrado que la quimioterapia y extirpación del tumor son indispensables para la curación y control, los esquemas de tratamiento se seleccionan según la estadificación del tumor así como la histología del mismo, los cuales son los principales factores pronósticos. ⁽²⁾⁽⁹⁾

Actualmente existen dos tendencias: En países Europeos (International Society of Pediatrics Oncology) sugieren la utilización de quimioterapia o radioterapia preoperatoria sin biopsia previa, con el fin de sub-estadificar el tumor antes de la nefrectomía tardía. Y por otro lado, en Norteamérica el grupo del National Wilms Tumor Study ha utilizado la nefrectomía inmediata al diagnóstico paraclínico con la finalidad de determinar estadio clínico, seguida por quimioterapia, recomendando nefrectomía de entrada en estadios I y II, con biopsia pre-tratamiento para los pacientes considerados no resecables al

diagnóstico.⁽⁹⁾⁽¹⁰⁾

El procedimiento quirúrgico utilizado en nuestro centro hospitalario para un paciente con Tumor de Wilmsen estadio I y II ha sido la nefrectomía radical. Algunos casos en estadio III es posible la resección completa, al valorar por el cirujano un menor involucro de las estructuras u órganos adyacentes y que durante el estudio histopatológico se encuentren permeados en la capsula, linfáticos o vascular, incluyen esta categoría aquellos que presentan ruptura tumoral previo a la cirugía o durante el procedimiento quirúrgico continuando con el adecuado régimen de quimioterapia.⁽¹⁴⁾ En los estadios III, IV, ha sido la biopsia percutánea o abierta, seguido de régimen de quimioterapia y finalmente la realización de nefrectomía radical.⁽⁹⁾

En pacientes con estadio V (sincrónico o metacrónico) de la enfermedad en quienes se realiza nefrectomía radical, se observa mayor propensión a presentar insuficiencia renal secundaria a la ausencia de ambas unidades renales, para lo cual se ha planteado la cirugía de rescate renal la cual es una opción para el manejo del Nefroblastoma bilateral y en aquellos que tienen riesgo elevado de presentar tumor metacrónico o patología renal agregada que culmine en la pérdida de la función de filtración.⁽¹⁶⁾⁽¹⁴⁾

Una alternativa en el tratamiento de estos pacientes es llevarlo a citoreducción mediante tratamiento con biopsia y quimioterapia para posteriormente ofrecerle rescate renal.

El procedimiento de rescate renal está indicado al presentar una tumoración que respeta 2/3 del parénquima y el hilio de la unidad renal afectada. Al preservar más de un 60% del parénquima, se ha descrito que presentan una función renal adecuada. Según este concepto, el realizar una cirugía de rescate en los pacientes con tumor de Wilms en estadios avanzados, puede beneficiarlos más que realizar la nefrectomía bilateral.⁽¹⁶⁾

La cirugía consiste en que después de limitar la lesión se realiza pinzamiento manual del riñón y se determina el sitio que macroscópicamente se observa libre de tumoración renal, iniciando la resección de la lesión mediante el uso de bisturí armónico o electrocauterio. Una vez que se logra la resección completa se procede a realizar colocación de puntos hemostáticos (puntos de colchonero protegidos con Gelfoam) en el parénquima renal, con aplicación de sutura vascular en los calices o conductos urinarios.⁽¹⁶⁾

El abordaje en la nefroureterectomía se realiza transperitoneal para evaluar adecuadamente la extensión tumoral extra renal, realizar el adecuado estadiaje del tumor

y tener acceso al abordaje contralateral en caso de tumoraciones bilaterales así como la toma de muestreo ganglionar.⁽¹⁶⁾ Se inspecciona la cavidad en busca de implantes peritoneales, invasión vascular y metástasis. Se debe evaluar el riñón contralateral en busca de enfermedad antes de realizar la nefrectomía mediante Tomografía axial computarizada.⁽¹²⁾⁽¹⁵⁾

El muestreo ganglionar hilar así como para-aórtico y para-caval ipsilateral es imprescindible.

No se sugiere realizarse biopsias transoperatorias de la tumoración, excepto en los casos en los que el tumor se considere irresecable y si se recomienda reseca todos los ganglios macroscópicamente anormales marcando su sitio anatómico.⁽¹²⁾

En algunos pacientes no es posible realizar la resección de la tumoración de forma inicial; con las siguientes indicaciones para dar quimioterapia preoperatoria.⁽¹⁾⁽¹³⁾

1. Tumor de Wilms bilateral.
2. Trombo tumoral en vena cava por arriba del nivel de las suprahepáticas.
3. Tumores que invaden órganos adyacentes cuya resección implica la resección de otra estructura a excepción de la glándula suprarrenal.
4. Los tumores que al juicio del cirujano impliquen mayor morbilidad o mortalidad si son resecados antes de recibir quimioterapia.
5. Alteraciones y restricción ventilatoria severa por enfermedad metastásica pulmonar severa.

Los esquemas de la quimioterapia subsecuente así como la necesidad de radioterapia, se determinan por el estadio del tumor y su histología. Los componentes de poliquimioterapia son principalmente actinomicina D, vincristina y doxorubicina, en pacientes con tumor de Wilms recidivante se utilizan esquemas como ciclofosfamida, ifosfamida, cisplastino, carboplatino y etoposido. Los fármacos nuevos en investigación son el inhibidor de topoisomerasa (topotecan) en la actualidad fase II investigación, y medicamentos antiangiogenesis como es el bevacizumab un anticuerpo antifactor de crecimiento endotelial vascular.⁽¹⁾

Aun así administrar quimioterapia preoperatoria el procedimiento quirúrgico no deberá diferirse más allá de la doceava semana del tratamiento.

El manejo con radioterapia esta determinado por la contaminación peritoneal, irradiando

todo el abdomen desde domos diafragmáticos hasta el agujero obturador entre las cabezas femorales. Está indicada en Estadios III y IV con histología favorable y estadios II, III y IV con histología desfavorable . La dosis recomendada es de 10.8 Gy con protección a bazo y riñón contralateral, irradiando lecho tumoral y cadenas ganglionares, debiendo administrarse antes del 10 día postoperatorio.⁽⁸⁾

JUSTIFICACION

La Unidad Medica de alta especialización “Hospital Gaudencio Gonzalez Garza “ como centro de referencia a nivel nacional de pacientes de patología oncológica quirúrgica, tiene una posición privilegiada en el contexto epidemiológico referente al tumor de Wilms, siendo uno de los centros con mayor captación y manejo quirúrgico de pacientes con esta patología en el país, lo cual conlleva el compromiso de recabar y aportar los datos epidemiológicos y condiciones pronósticas de los pacientes intervenidos quirúrgicamente con esta patología, lo cual es un reflejo epidemiológico en relación a la presentación actual de esta neoplasia maligna en la infancia a nivel Nacional, esto no solo resaltara el trabajo de los especialistas oncoquirúrgicos del Instituto Mexicano del Seguro Social, sino se cumple el objetivo de ofrecer una pauta epidemiológica de acuerdo al enfoque oncoquirúrgico como primer contacto en el diagnóstico y tratamiento del tumor de Wilms, con la finalidad de utilización en trabajos ulteriores.

PREGUNTA DE INVESTIGACION

¿Cuáles son las características epidemiológicas, clínicas y paraclínicas de los pacientes con diagnóstico de nefroblastoma intervenidos quirúrgicamente?

OBJETIVO

General : Identificar las características epidemiológicas, clínicas y paraclínicas de los pacientes con diagnóstico de nefroblastoma intervenidos quirúrgicamente.

Específicos: Determinar las variables epidemiológicas, clínicas y paraclínicas como son edad, sexo, estado de procedencia, signos, síntomas al momento del diagnóstico, hematuria, presencia de trombo a nivel del sistema venoso, tumoración bilateral por tomografía, estadio al momento de la cirugía y tipo histológico del nefroblastoma, así como ruptura capsular espontánea o transoperatoria, determinando si la tumoración en la valoración oncoquirúrgica como resecable, irresecable e inoperable.

MATERIAL Y METODOS

Se realizó un estudio Retrospectivo observacional y descriptivo de los pacientes con diagnóstico de nefroblastoma en el periodo de julio 2007 a julio de 2012, en el servicio de Oncocirugía pediátrica del Centro Médico Nacional La Raza variables demográficas como son edad, sexo, estado de procedencia, y las variables clínicas como son signo o síntoma asociado al diagnóstico, hematuria al momento de completar el protocolo, presencia de trombo a nivel de sistema venoso, presencia de tumoración bilateral por tomografía y estadio al momento de la cirugía y tipo histológico del nefroblastoma, se valorará las variables de importancia como son ruptura capsular del tumor espontánea o transoperatoria y la presencia de tumoración al momento del diagnóstico como resecable, irresecable e inoperable.

A continuación se realiza la descripción de las variables que se analizaron en el protocolo:

VARIABLES

EDAD.

Definición conceptual: tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo.⁽⁵⁾

Definición operacional: Se registrará en base al expediente clínico el momento al diagnóstico de la tumoración de Wilms, esta quedará registrada en meses.

Tipo de variables. Variable cuantitativa, continua.

Indicador: meses^(anexo 1)

SEXO

Definición conceptual: el sexo es un proceso de combinación y mezcla de rasgos genéticos a menudo dando por resultado la especialización de organismos en variedades femenina y masculina.⁽⁵⁾

Definición operacional: Se registrará en base al expediente como masculino o femenino según corresponda según los datos clínicos referidos del paciente, esto permitirá determinar un predominio según el sexo y comparar con la literatura internacional, se graficará de forma porcentual.

Tipo de variable: Variable cualitativa, nominal

Indicador: Masculino , Femenino^(anexo 1)

ESTADO DE PROCEDENCIA

Definición conceptual: Dícese del lugar de nacimiento registrado según la división federativa de un país.⁽⁵⁾

Definición operacional: se registrará el estado dentro de la república donde nació el paciente con el fin de determinar sitio de predominio geográfico de la patología se graficará de forma ordinal.

Tipo de variable: cualitativa, nominal

Indicador: Oaxaca, Distrito Federal, Hidalgo, Chiapas, Chihuahua, Durango, Guanajuato,

Estado de México, Michoacán, Nuevo León, Puebla de los Ángeles, Querétaro, San Luis Potosí, Sonora, Sinaloa, Tabasco, Tamaulipas, Veracruz, Jalisco, Yucatán, Zacatecas. la Baja California sur y norte, Colima, Tlaxcala, Nuevo León, Zacatecas, Sinaloa, Quintana Roo, Campeche, Morelos, Aguascalientes y Nayarit.

SIGNO O SINTOMA ASOCIADO AL DIAGNOSTICO

Definición conceptual:

Signo . Cualquier manifestación de una enfermedad o alteración de la salud que es medible de forma objetiva.

Síntoma: La referencia subjetiva que da un enfermo por la percepción o cambio que reconoce como anómalo, o causado por un estado patológico o enfermedad

Definición operacional: Se identificara el signo registrado en el expediente así como el síntoma referido que motivo la valoración inicial del paciente, se registrara en forma porcentual la frecuencia de aparición de los síntomas y signos registrados.

Tipo de Variable. Cualitativa

DOLOR

Definición conceptual: El dolor es una experiencia sensorial (objetiva) y emocional (subjetiva), generalmente desagradable, que pueden experimentar todos aquellos seres vivos que disponen de un sistema nervioso. ⁽⁵⁾

Definición operacional: Paciente que reporta en su nota de ingreso, la percepción subjetiva de sensación desagradable a nivel abdominal, independiente del tipo dolor que se refiera, que motivo su primer valoración

Tipo de variable: Cualitativa

Indicador: Presente o Ausente^(anexo 1)

TUMOR ABDOMINAL

Definición conceptual: Tumor abdominal: Un tumor es cualquier alteración de los tejidos que produzca un aumento de volumen a nivel abdominal⁽⁵⁾

Definición operacional: Paciente que se encuentra reportado aumento de volumen a nivel abdominal en la nota de ingreso, que motivo acudir a su primer valoración

Tipo de Variable: Cualitativa

Indicador: Presente o Ausente^(anexo 1)

FIEBRE

Definición conceptual: La fiebre es el aumento temporal en la temperatura del cuerpo, en respuesta a alguna enfermedad o padecimiento.⁽⁵⁾

Definición operacional: Se definirá fiebre según el registro en la nota de ingreso de temperatura mayor de 38c vía rectal que motivo acudir a su primer valoración.

Tipo de Variable: Cualitativa.

Indicador: presente o ausente.^(anexo 1)

HEMATURIA AL REALIZAR EL PROTOCOLO DE ESTUDIO .

Definición conceptual: Hace la referencia a la presencia de sangre en la orina, puede ser color roja vivo en caso de sangre fresca o color café en caso de ser transformada en hemoglobina por el pH Urinario. ⁽⁵⁾

Definición operacional. Se localizará en el expediente y según el reporte de examen general de orina realizado según el protocolo previo a la intervención quirúrgica en nuestro Centro Médico. Se determinará con el reporte de más de 2 hematíes por campo en sedimento de urinario centrifugado.

Se registrará y esquematizará de forma porcentual la presencia de o ausencia de

hematuria en los pacientes.

Tipo de Variable: Cuantitativa

Indicador: Presente o Ausente ^(anexo 1)

PRESENCIA DE TROMBO EN SISTEMA VENOSO.

Definición conceptual: Dícese de la presencia de trombo a nivel de sistema venoso en cualquiera de sus ramas a nivel abdominal o torácico.⁽⁵⁾

Definición operacional. Se identificara en el expediente durante la realización de protocolo de estudio del paciente, el reporte ultrasonografico de la presencia de trombosis a nivel del sistema venoso, se registrara con la presencia o ausencia del mismo y se esquematizara de forma porcentual.

Tipo de Variable: Cualitativa.

Indicador: Presente o Ausente.^(anexo 1)

PRESENCIA DE TUMORACION A NIVEL BILATERAL EN TOMOGRAFIA

Definición conceptual. Imágenes de densidades compatibles de tumoración contralateral al momento de completar el protocolo previo a la intervención quirúrgica.⁽⁵⁾

Definición operacional: Se identificara el estudio tomografico con el reporte de tumoración bilateral al momento del diagnostico , se reportara como pacientes con tumoración unilateral o bilateral y se graficara de forma porcentual y se reportara de forma ordinal.

Tipo de variable: Cualitativa.

Indicador: Presente o Ausente.^(anexo 1)

ESTADIO AL MOMENTO DEL DIAGNOSTICO

Definición conceptual: El estadio tumoral se refiere a la clasificación en orden numérico que se otorga al cáncer, determinando según su localización anatómica, tipo histológico o presencia de enfermedad metastásica regional o a distancia y ayuda según el estadio a realizar un pronóstico de supervivencia de forma porcentual.⁽⁵⁾

Definición operacional. La forma más aceptada para el estadiaje del tumor de Wilms es el aceptado por el National Tumor Study Group la cual utilizaremos en nuestro protocolo, se realizará la búsqueda en expediente del estadio al diagnóstico y se graficará de forma porcentual.

Estatificación Nefroblastoma⁽⁴⁾

Etapa I

Durante la etapa I del tumor de Wilms, uno o más de los siguientes criterios deben cumplirse:

- El tumor está limitado a los riñones y puede ser resecado por completo
- La superficie de la cápsula renal está intacta

- El tumor no está roto ni ha sido biopsiado (abierto o por aguja) antes de su resección
- No hay asociación de los vasos renales
- No hay tumor residual evidente más allá de los márgenes de la escisión

Etapa II

En la Fase II del tumor de Wilms, uno o más de los siguientes criterios deben cumplirse:

- El tumor se extiende más allá del riñón, pero es extirpado por completo
- Ausencia de tumor residual aparente más allá de los márgenes de la escisión quirúrgica
- Cualquiera de las condiciones siguientes también pueden co-existir:
- Extensión tumoral fuera del parénquima renal y/o los vasos sanguíneos renales

- El tumor ha sido biopsiado antes de la remoción quirúrgica o hay derrame local del tumor durante la cirugía, confinado al flanco

Etapa III

En la Fase III de tumor de Wilms, uno o más de los siguientes criterios deben cumplirse:

- Tumor primario irresecable
- Metástasis ganglionar
- Márgenes quirúrgicos positivos
- Asociación de derrame tumoral en las superficies peritoneales, ya sea antes o durante la cirugía

Etapa IV

La etapa IV del tumor de Wilms se define como la presencia de metástasis hematógena (pulmón, hígado, hueso, o el cerebro), o metástasis ganglionares abdomenopelvicos fuera de la región renal.

Pronóstico: supervivencia al cabo de 4 años 90%, sobrevida de 4 años es de 17% en caso de tumores anaplásicos

Fase V

Fase V tumor de Wilms se define como participación renal bilateral en el momento del diagnóstico inicial.

Nota: Para los pacientes con afectación bilateral, se debe llevar a cabo el estadiaje de cada uno de los lados de acuerdo con los criterios anteriores (etapa I a III) basados en la extensión de la enfermedad antes de la biopsia.

Tipo de Variable. Cualitativa, Ordinal

Indicador: Estadio I , Estadio II, Estadio III, Estadio IV, Estadio V^(anexo 1)

TIPO HISTOLÓGICO

Definición conceptual. relativo al estudio de la anatomía y fisiología de las células de los

tejidos. Histólogo: científico médico que se especializa en el estudio de la histología. ⁽⁵⁾

Definición Operacional. Se realizará en base al reporte de patología reportado en el expediente posterior a la extirpación tumoral o toma de biopsia incisional, los casos que no se realizo toma de biopsia o extirpación del tumor se reportarán en el grupo de aun no determinados. Los grupos que se expondrán en las gráficas de forma ordinal son los siguientes:

Blastemal En el tumor al estudio histopatológico predomina una masa de células indiferenciadas capaces de crecimiento y regeneración en los órganos o partes del cuerpo, normalmente se encuentran en las primeras etapas de un organismo de desarrollo embrionario, y en la regeneración de tejidos, órganos y huesos.

Estromal: En el tumor predomina un tipo de tejido conjuntivo reticular, que es de origen mesodérmico y situada en el mesodermo embrionario.

Epitelial: El tumor en el estudio histopatológico predomina grupo de células que alinean las superficies del tumor.

Mixto: Presenta en los cortes histopatológicos mas de un predominio de la estirpe celular.

Tipo de Variable: Cualitativa

Indicador: Blastemal, Estromal, Epitelial y Mixto^(anexo 1)

RUPTURA TUMORAL

Definición conceptual. Dícese de la solución de continuidad del tejido que conforma la cápsula del tumor esta puede ser espontánea o durante la manipulación quirúrgica. ⁽⁵⁾

Defunción operacional. La ruptura de la capsula tumoral se registra en la hoja quirúrgica durante el procedimiento, se revisará en el expediente el reporte de la misma, así como se clasificara en dos grupos con fines a nuestro protocolo como son

- Cápsula intacta
- Cápsula rota (dentro de esta clasificación agruparemos a dos subdivisiones):
- Espontánea: al momento del abordaje quirúrgico se encuentra previo a la manipulación del tumor con solución de continuidad de la cápsula.

- Transquirúrgica: Solución de continuidad de la cápsula tumoral durante la resección quirúrgica del tumor.

Se realizará la graficación de forma ordinal

Tipo de Variable: Cualitativa

Indicador: Cápsula íntegra, Cápsula Rota. (Espontánea, Transquirúrgica)^(anexo 1)

RESECABILIDAD TUMORAL

Definición conceptual:

Irresecable: Que no es posible la extirpación mediante cirugía.⁽⁵⁾

Resecable: Tumoración que es posible resecar por sus condiciones anatómicas, realizar la resección completa.⁽⁵⁾

Inoperable: Describe una tumoración que basados en las condiciones del paciente no se puede tratar por medio de cirugía, debido a que incrementan los riesgos de morbimortalidad.⁽⁵⁾

Definición operacional:

Irresecable; Tumor de Wilms que no es posible la completa resección tumoral, basados en su situación anatómica e involucro de otros órganos, definido en base al criterio oncoquirúrgico la toma de biopsia incisional.

Resecable: Tumor de Wilms que es posible basados en el criterio oncoquirúrgico y según su localización anatómica e involucro de otros órganos la resección completa de la lesión.

Inoperable. Se refiere a los pacientes con tumor de Wilms inestables que ponen en riesgo su vida ante cualquier procedimiento quirúrgico, incluye pacientes con la presencia de tumor intraauricular, tumor en trayecto de la vena cava, en los cuales no se plantea una intervención quirúrgica por el máximo beneficio del paciente y se realiza como manejo inicial la quimioterapia.

Tipo de Variable: Cualitativa

Indicador: Irresecable, Resecable, Inoperable.^(anexo1)

TAMAÑO DE MUESTRA

Se considerarán a todos los pacientes con diagnóstico de Nefroblastoma en los últimos 5 años.

Tipo de muestreo: consecutivo a conveniencia.

CRITERIOS DE SELECCION

CRITERIOS DE INCLUSIÓN.

Todos los expedientes completos de los pacientes con diagnóstico de Nefroblastoma, de todas las edades, con manejo quirúrgico del Centro Medico la Raza.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Todos los expedientes con tumoración abdominal sin diagnóstico confirmado de Tumor de Wilms por histopatología.

CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

Expedientes incompletos o que expedientes que se encontraron en archivo muerto no fueron tomados en cuenta para el análisis estadístico pero fueron informados en la muestra total.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se realizo análisis de los datos con estadística descriptiva, con medidas de tendencia central y de dispersión, con porcentajes y medias para las variables cualitativas y para las cuantitativas, medias, y moda de acuerdo a la distribución de los datos.

Se recabaron las variables de los expedientes, acudiendo al archivo clínico del Centro Medico Nacional.

RECURSOS: Médicos residentes se ocuparon de la revisión y recopilación de datos Se

recurrió al archivo clínico del que disponen el Centro Médico Nacional “La Raza”

CONSIDERACIONES ÉTICAS

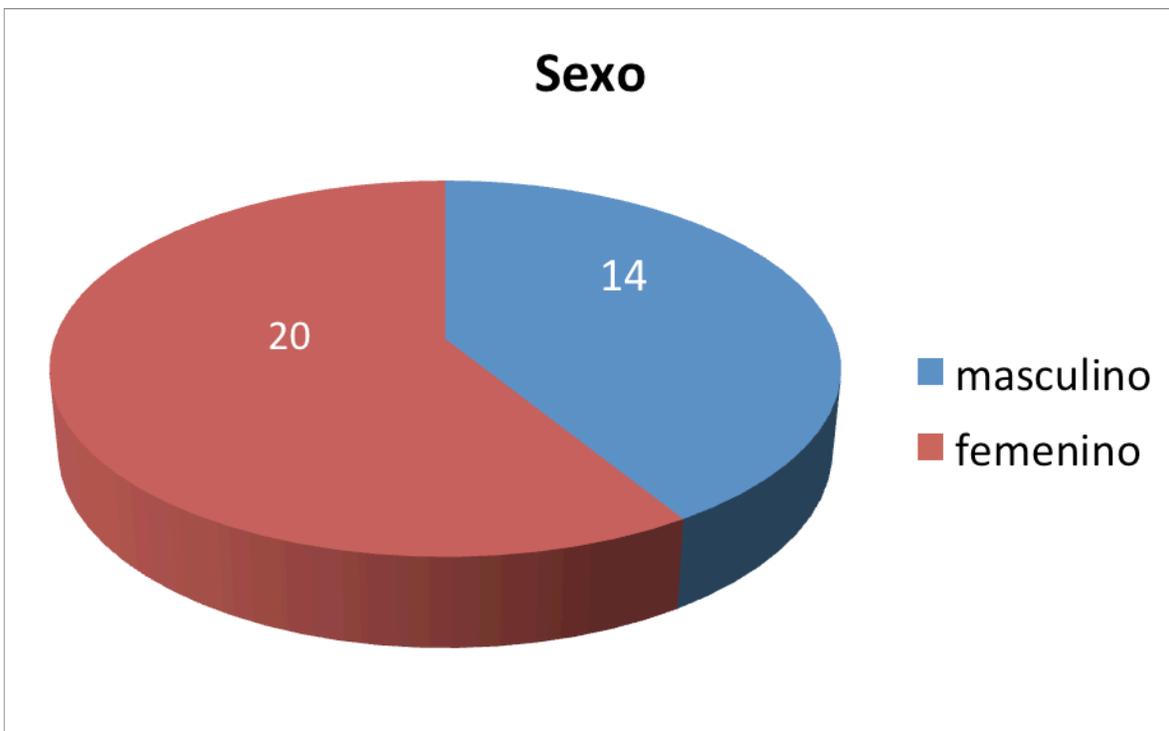
Este estudio se apega a las normas internacionales como la declaración de Helsinki y sus enmiendas, así como según las normas referidas en la Ley General de Salud en materia de investigación de salud.

Por el tipo de diseño de estudio por ser descriptivo, retrospectivo no requiere de carta de consentimiento informado, aún así la identificación de los pacientes se mantendrá en el anónimo y guardando confidencialidad de la información.

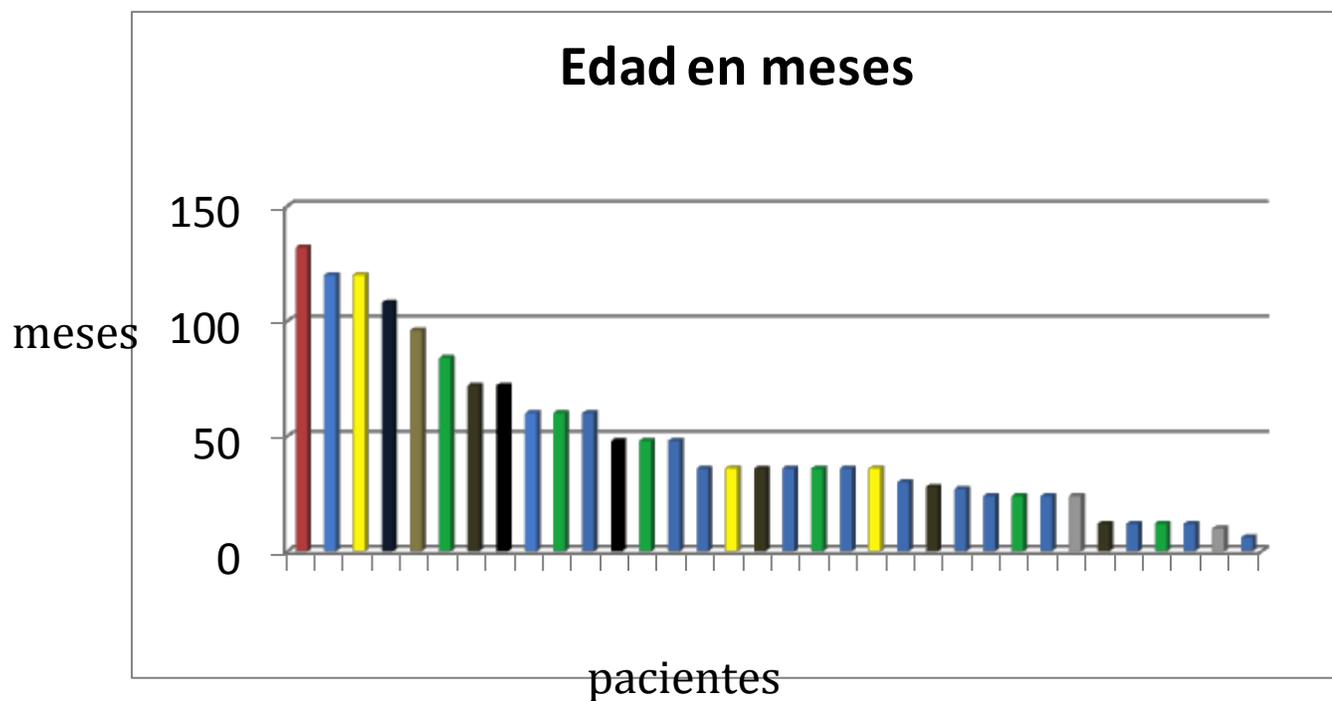
RESULTADOS

Las características epidemiológicas, clínicas y paraclínicas de los pacientes con diagnóstico de nefroblastoma intervenidos quirúrgicamente fueron las siguientes:

En un periodo comprendido entre marzo del 2007 a marzo 2012, se diagnosticaron un total de 34 pacientes con Nefroblastoma, de los cuales correspondieron 20 pacientes del sexo femenino y 14 del sexo masculino.

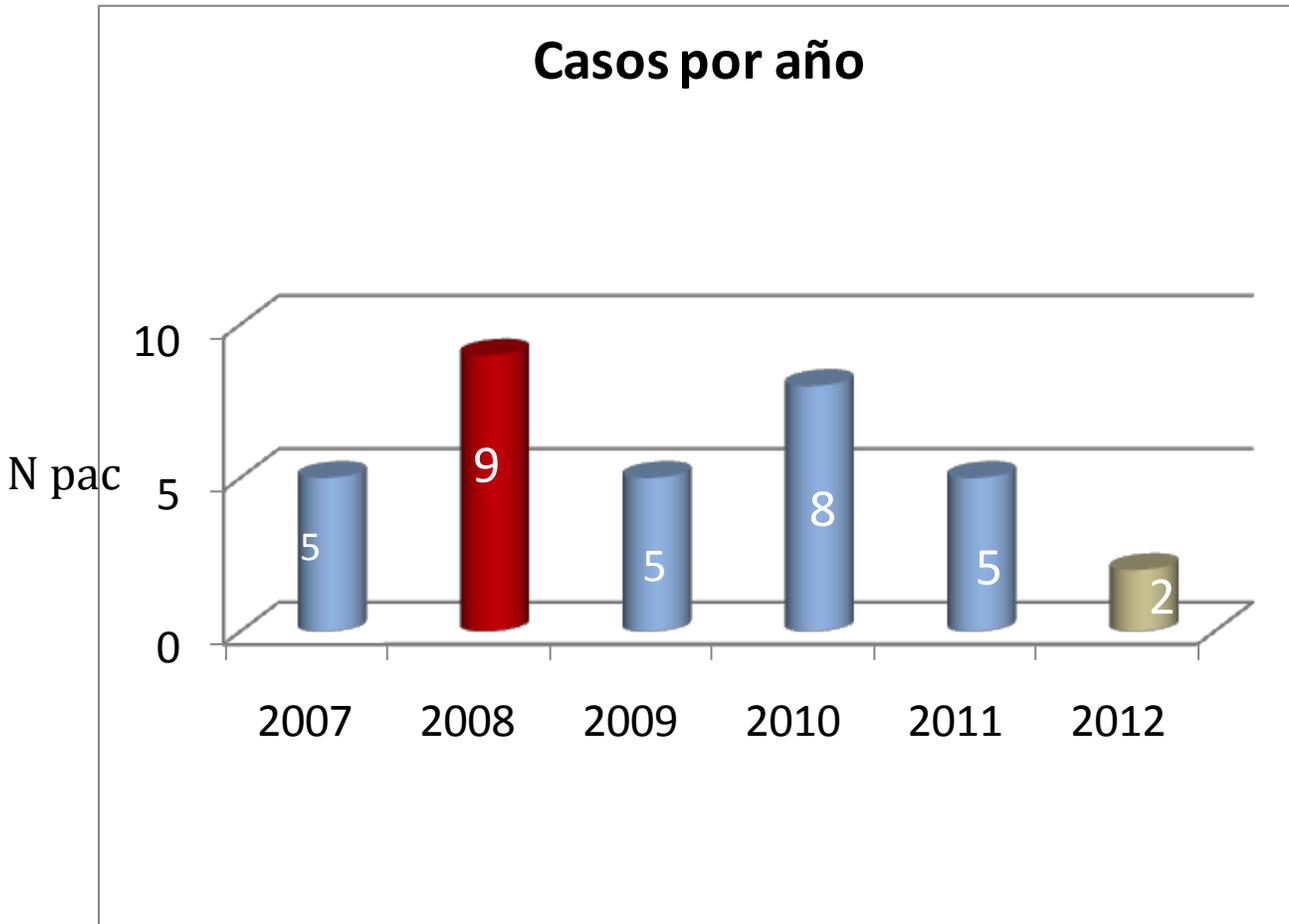


La edad osciló entre los 6 meses hasta los 132 meses con una media de 47 meses y una moda de 36 meses. Con 30(88.2%) de nuestros pacientes por debajo de los 100 meses (8 años 4 meses)

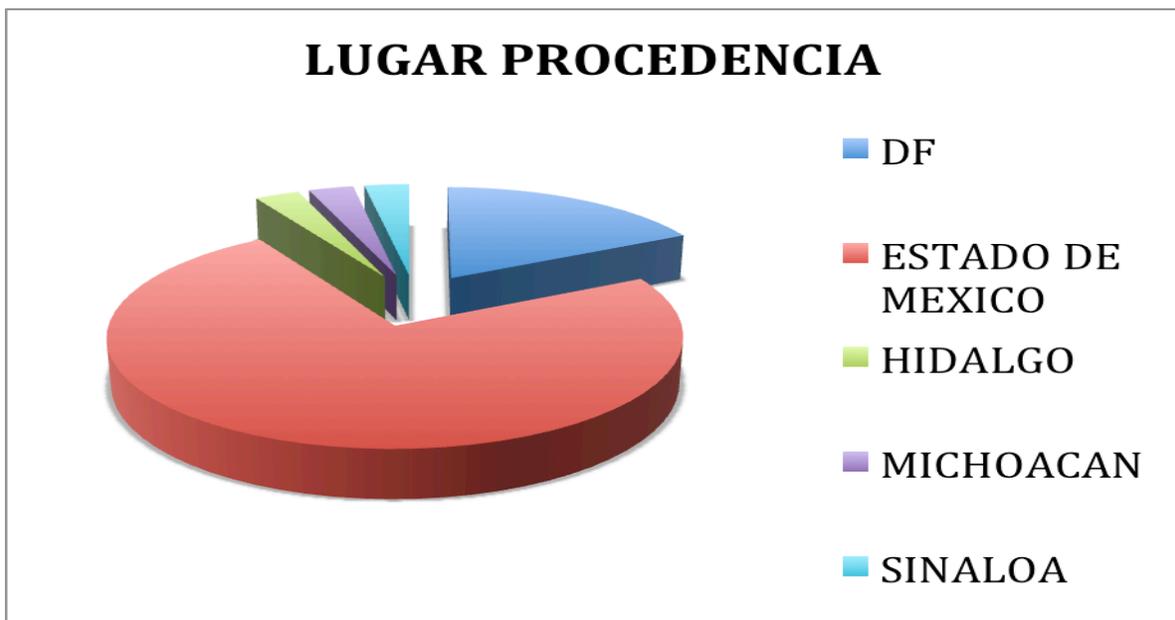


Se encontró el reporte de casos por año

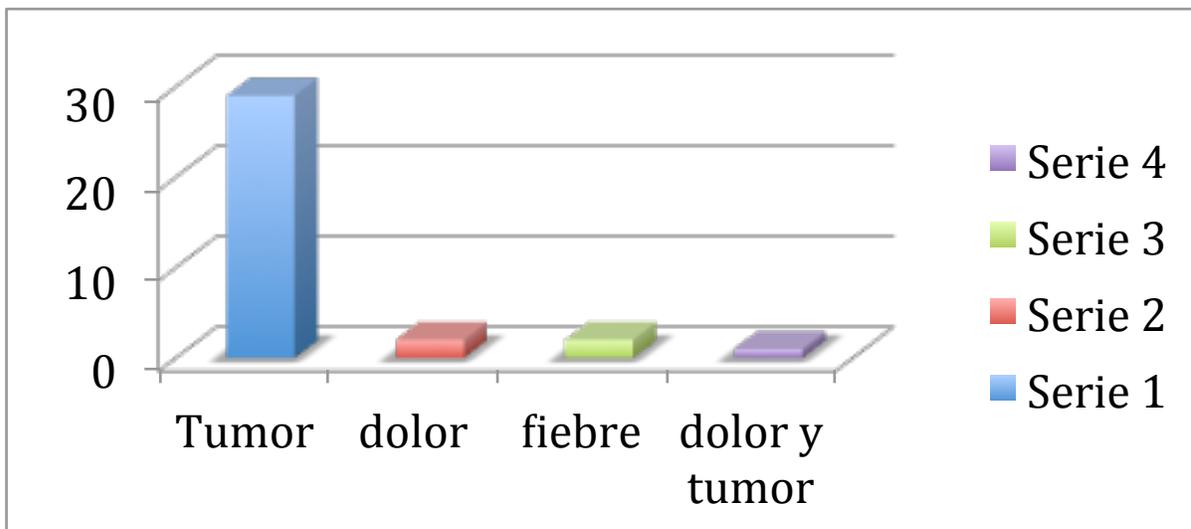
Año	Numero de casos
2007	5 casos
2008	9 casos
2009	5 casos
2010	8 casos
2011	5 casos
2012	2 casos.



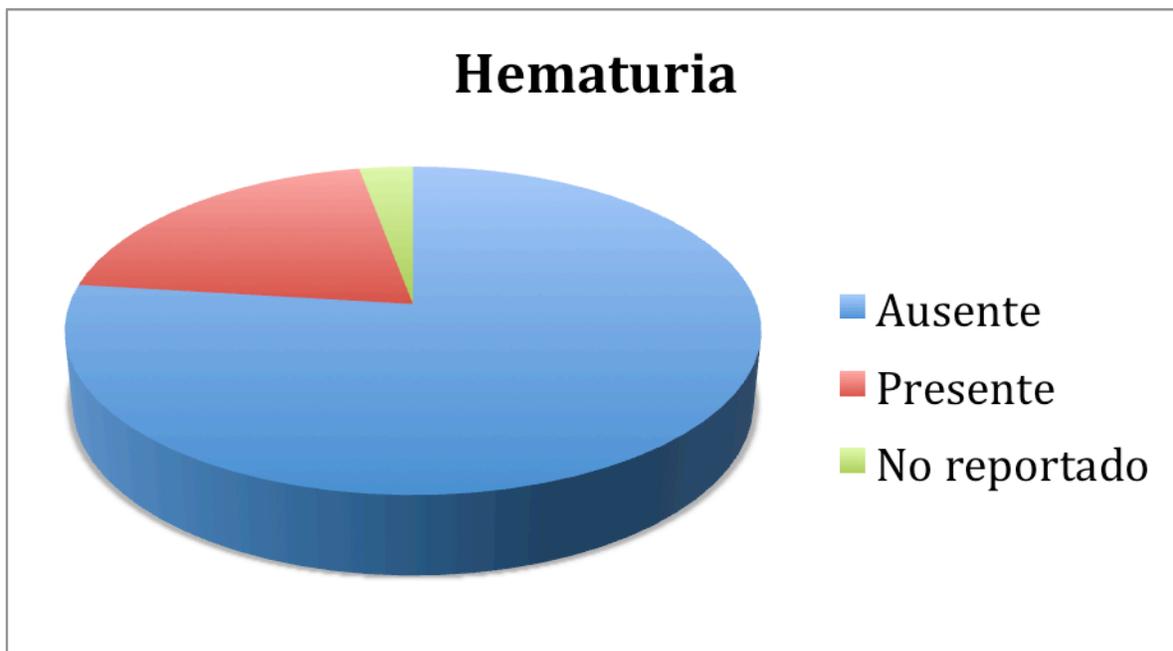
El lugar de procedencia prevaleció los pacientes originarios del Estado de México con un total de 25 pacientes (73%), seguido de los pacientes provenientes del Distrito Federal con un total de 6 (17.6%), y finalmente Michoacán 1(2.9%), Sinaloa 1(2.9%) y el estado de Hidalgo 1(2.9%)



Dentro del signo o síntoma encontrado al momento del diagnóstico se encuentran tumor en 29 pacientes que corresponde a un 85.2 % , se encontró dolor en 2 casos (5.9%) , fiebre 2 casos(5.9%) y dolor con tumor en 1 caso(2.9%).

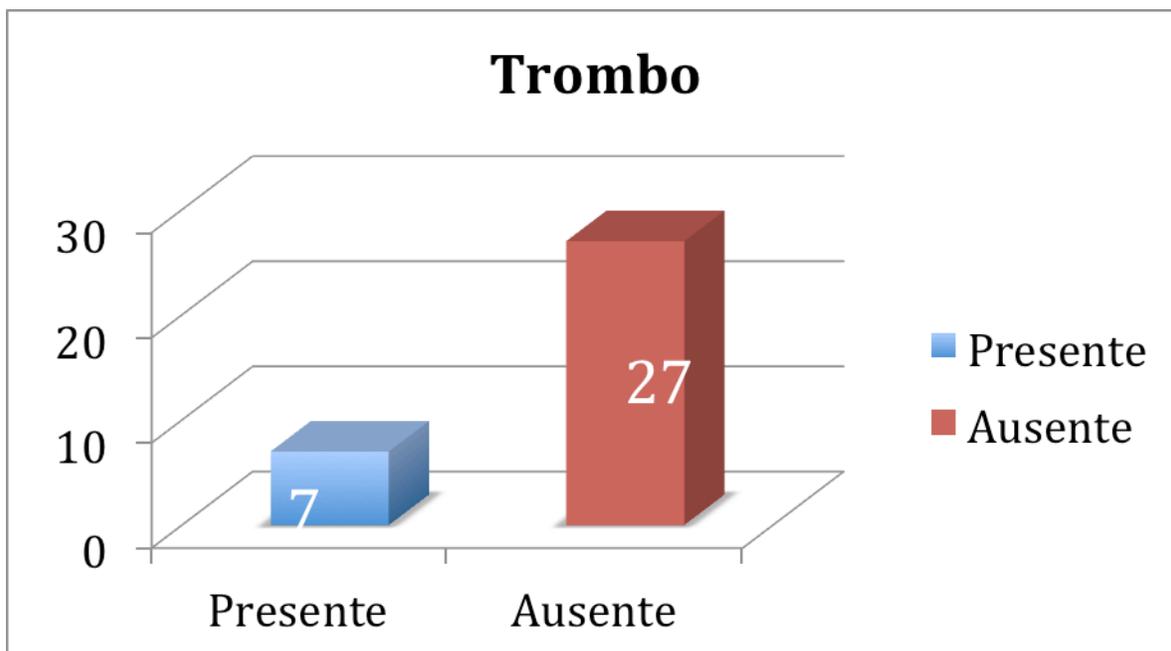


En nuestra serie se reporto la presencia de hematuria en 7 pacientes 20.6% , con ausencia de la misma en 26 pacientes (76.5%), solo un paciente no se realizo examen general de orina 1(2.9%)



Dentro del la presencia de trombo en el sistema venoso al momento del diagnóstico encontramos reportado este en 7 pacientes (20.6%), con respecto a los que no

presentaron trombo en sistema venoso con 29 pacientes (79.4%).

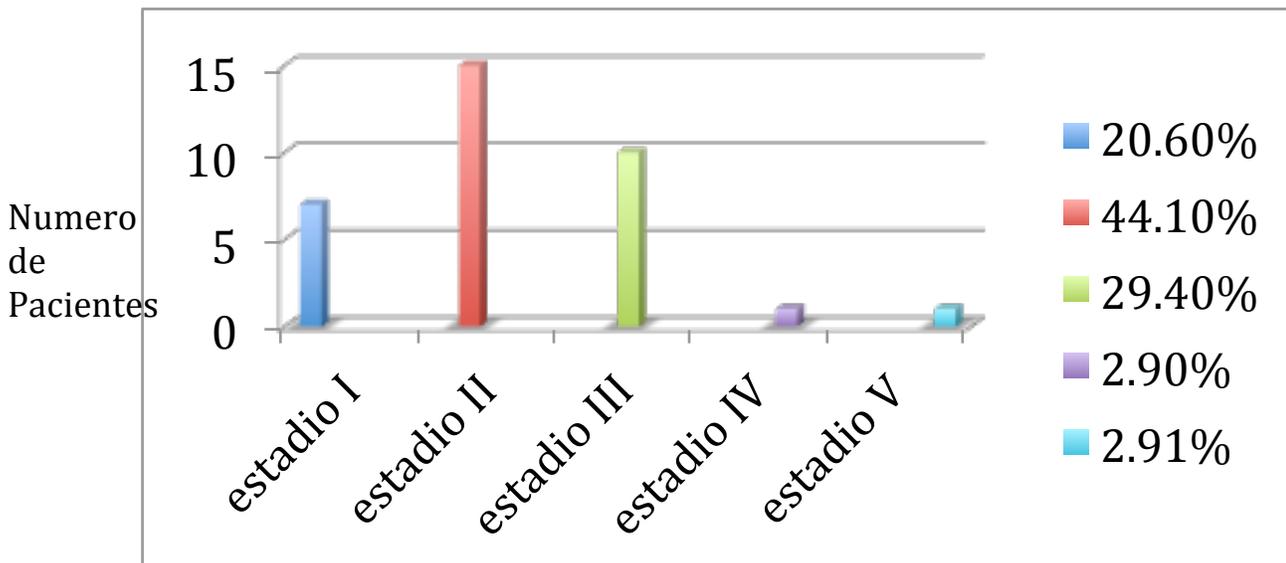


9

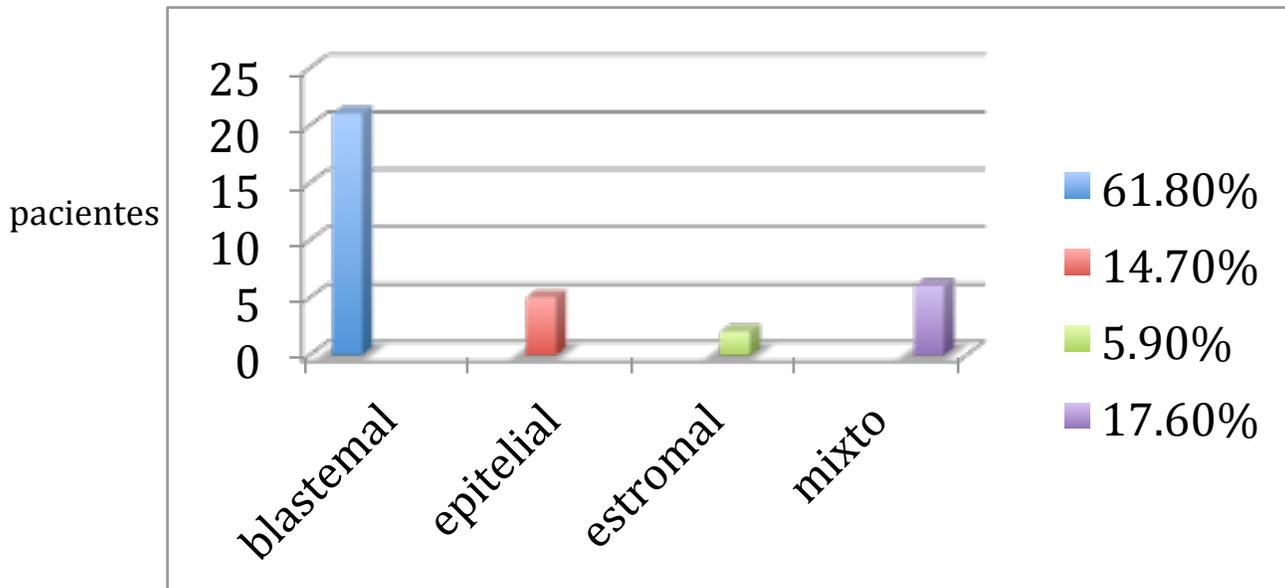
Se reporto tumoracion a nivel renal bilateral en solo un paciente 1 (2.9%) y el resto de los paciente de la serie 33 (97.1%)se reporto como tumoracion unilateral al momento del diagnostico, dentro de los cuales se encontro derecha en 21 (63.6%) pacientes y del lado izquierdo en 13 (33.4%) pacientes .



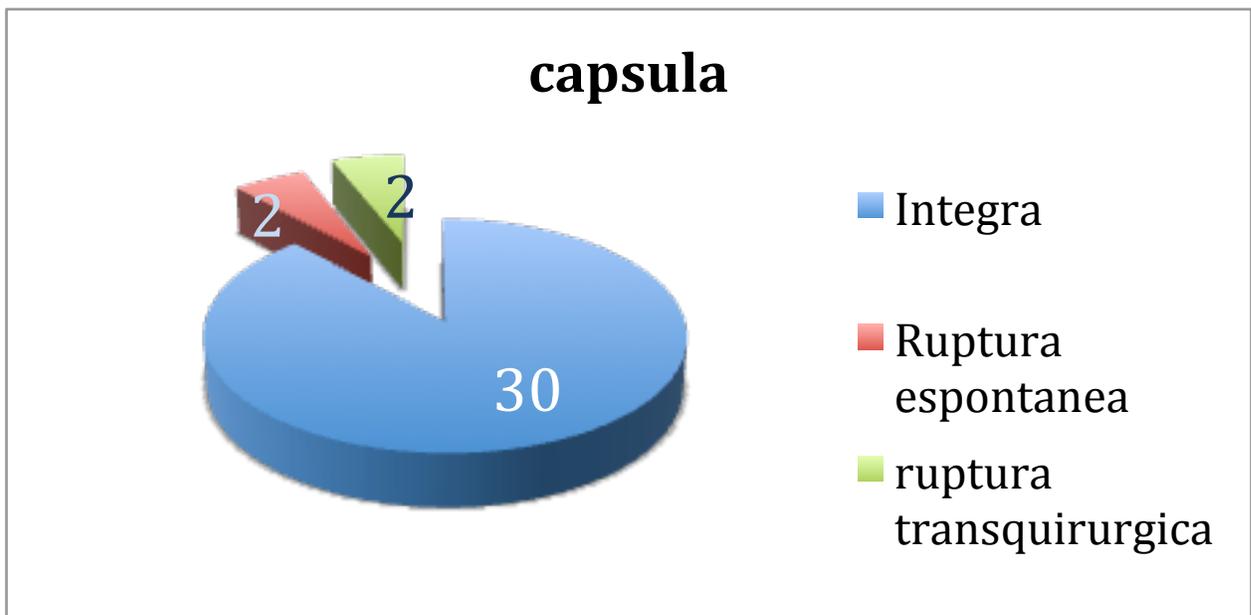
El estadio al momento de la cirugía se presentó estadio I, 7 pacientes (20.6%), estadio II, 15 pacientes (44.1%), estadio III 10 pacientes (29.4%), estadio IV 1 paciente (2.9%), estadio V 1 paciente (2.9%).



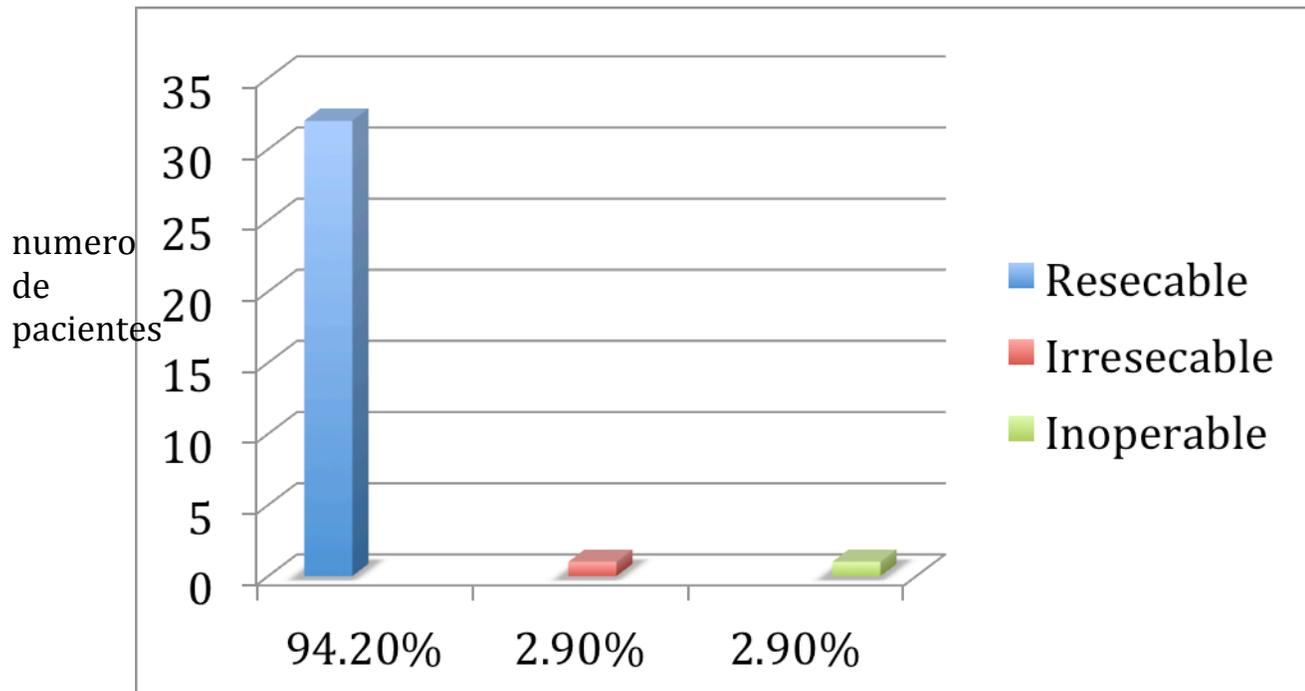
La estirpe reportada en los estudio histopatología, son blastemal 21 pacientes (61.8%), epitelial 5 pacientes (14.7%), estromal 2 pacientes (5.9%), y finalmente 6 pacientes se reporto de tipo histologico mixto (17.6%).



Se encontro la capsula integra al momento de la cirugia en 30 pacientes (88.2%) , con ruptura espontanea en 2 pacientes (5.9%), capsula rota en el tranquirurgico en 2 pacientes(5.9%) .



La tumoracion fue diagnosticada como resecable en 32 pacientes (el 94.1%), se reporto como irresecable solo en 1 pacientes(2.9%) por lo cual se tomo solo biopsia trasquirurgica y se clasifico como inoperable 1 paciente(2.9%) por lo cual no fue posible realizar ningun manejo quirurgico y amerito quimioterapia inicial.



DISCUSION

Considerando al literatura actual sobre las condiciones del pacientes con nefroblastoma, al momento de la cirugía, resulta interesante la comparación de los datos obtenidos en la población de nuestra institución, con lo reportado en la literatura Nacional e Internacional.

Así pues tenemos que en lo referente a la edad, nuestra serie reporto que el 88.3% de los paciente eran menores de 8 años, siendo los mas numerosos lo pacientes con 36 meses(3 años), correspondiendo con la literatura internacional que reporte 98% de los casos de nefroblastoma antes de los 7 años, con mayor frecuencia en pacientes entre 3 años y 4 años. La mayoría de lo pacientes se reporto provenientes del la region centro o area metropolitana, siendo el estado con mayor casos de nefroblastoma el Estado de Mexico, esto no obedece mas que solamente al area de influencia del nuestro centro Hospitalario.

Continuando con los reportes en nuestra serie encontramos predominio del nefrioblastoma en los pacientes del sexo femenino (20 pacientes), se ratifica el tumor de

wilms como a neoplasia solida intrabdominal mas frecuente, reportando 6.8 casos por año, considerando en reportes previos como el realizado del Registro Nacional de Tumores, los hallazgos clinicos en nuestra serie fueron tumoracion en un 85.2%, concidiendo con la literatura en series del Hospital Infantil de Mexico con 90% de los pacientes, asi como encontramos Hematuria en 20%, relacionado con el reporte de hematuria en el 25% de los pacientes con nefroblastoma segun Bennington y cols, esto nos sugiere que tanto el dolor lumbar, fiebre, o las manifestaciones ocasionadas por metastasis, pueden existir en algunos enfermos en porcentajes menores y variables.

Se mantiene el tumor de Wilms bilateral como una entidad poco frecuente, nuestra serie arrojó solo un paciente con estadio V, lo cual siempre refleja un mal pronostico, al momento del diagnostico, reflejado en ser nuestro unico paciente inoperable, aunado a un estado avanzado de metastasis. El estadio en el que mas frecuentemente se encuentran los pacientes al momento del diagnostico es el estadio II (44.1%), concidiendo con reportes internacionales del National Wilms Tumor Study. El predominio referente a la estirpe histologica según la literatura reportada por la Society of Pediatric Oncology el tipo mixto representa el 40.8%, seguido del predominio blastemal en 39.4%, a diferencia de nuestra serie que reporta el 61.8% de predominio blastemal y el 17% de estirpe mixta, lo cual determina una diferencia relevante pronostica, puesto que la estirpe blastemal regularmente es mas agresiva con metastasis avanzada mas temprana.

En nuestra serie encontramos solo dos rupturas espontaneas al momento de la cirugía y dos de forma trasquirurgica, esto de importancia pronostica puesto cambia el estadiaje, encontrando una disminucion del pronostico según la literatura previa según Hospital Infantil de Mexico, del 100% en estadio I a 87.4% al presentar la ruptura capsular.

Es importante que nosotros proponemos la clasificacion de resecable, irresecable e inoperable, partiendo de nuestra tendencia de realizar un manejo quirurgico inicial al momento del diagnostico del nefroblastoma, siendo el nuevo concepto de inoperable en aquel paciente que sus condiciones no permiten incluso ni la toma de biopsia, reportado en nuestra serie solo un paciente con este criterio, desde el punto de vista de la literatura previa regularmente estos pacientes tiene factores desfavorables reportando indices de sobrevivencia menores de 69% con manejo de radioterapia , quimioterapia o ambas.

CONCLUSION

Por los datos epidemiológicos clínicos y paraclínicos encontrados en nuestra serie y comparados con la literatura internacional, tenemos similares índices en lo referente a la edad de aparición y sexo de los pacientes, siendo también similares los datos clínicos encontrados en los pacientes, que motivó la atención médica inicial, en lo referente al estadio encontrado la detección en estadios iniciales sugiere mayor acceso a los servicios de atención de los primeros niveles, sin embargo aun encontramos pacientes con estadios avanzados principalmente de áreas más distantes rurales.

La estirpe histológica fue diferente con respecto a la literatura, y probablemente sea una característica propia de nuestra población. En la mayoría de nuestros pacientes es posible realizar la resección completa de la tumoración, lo cual puede funcionar como base para un estudio de seguimiento y supervivencia de nuestra población.

En nuestro Centro Médico Nacional somos un centro de referencia a nivel nacional, privilegiados en el aspecto epidemiológico lo cual permite el inicio de una estadística propia con la cual estudios ulteriores puedan apoyarse y avanzar desde una plataforma veraz sustentada en nuestros pacientes.

BIBLIOGRAFIA

1. Daniel N. Rutiglianoa, Mark L. Kaytona, Peter Steinherzb, Suzanne Woldenc, Michael P. La Quagliaa, The use of preoperative chemotherapy in Wilms' tumor with contained retroperitoneal ruptura *ournal of Pediatric Surgery* (2007) 42, 1595–1599
2. Blakely ML, Ritchey ML. Controversies in the management of Wilms' tumor. *Semin Pediatr Surg* 2001;10(3):127-31.
3. GregorJy.AuneM, D,PhD JohnsHopkinsHospital Bolti.morMe,D,EE.UU Tumor de Wilms *PediatricisnReviewenespañolVol.29 N' I Noviembre de2008*
4. José Manuel Ruano *Oncocirugia PediátricaTumor de Wilms Mc Graw Hill Interamericana* 2001 pp 173-185
5. *DICCIONARIO DE LA REAL ACADEMIA DE LA LENGUA ESPAÑOLA* 2012
<http://lema.rae.es/drae/>
6. Leopoldo Briceno-Iragorry, Gaston Calcano Loynaz. *CIRUGIA PEDIATRICA* (en español). Publicado por CDCH UCV; pág 1146
7. Ruteshouser EC, Robinson SM, Huff V (June 2008). «Wilms tumor genetics: mutations in WT1, WTX, and CTNNB1 account for only about one-third of tumors». *Genes Chromosomes Cancer*47 (6): pp. 461–70.
8. Tumor de Wilms diagnóstico y tratamiento en pediatría Catálogo maestro de guías de práctica clínica: SSA-304-10 Gobierno Federal
9. Tumor de Wilms y otros tumores renales

10. Durán P, Carbajal de Nova, Alcántara V, Romero G, Soriano R. Tumores renales en niños atendidos en el Hospital General de México. Revista Mexicana de Pediatría 2004;2:70-74

11. Ruteshouser EC, Huff V: Familial Wilms tumor. Am J Med Genet C Semin Med Genet 2004;1:29-34.

12. Dr. Mario Osorio Valero¹ Dra. María Edith Salgado Alday² Dra. Claudia Lucía Shoup Fierro² tumor de Wilms bilateral. Presentación de un caso y revisión bibliográfica. Anales de Radiología México 2011;2:121-126.

13. García-Miguel P, Sastre UA, Jaureguizar ME. Tumores renales. En: Tratado de oncología pediátrica. Ed Pearson educación S.A 2006 p 755-784).

14. Dome JS, Perlman EJ, Ritchey ML, Coppes MJ, Kalapurakal J, Grundy PE. Renal Tumors. In: Pizzo PA, Poplack DC, editors. Principles and Practices of Pediatric Oncology. Fifth edition. Ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2006.

p 905 – 932.

15. Roberto Llarena Ibarra, Ainara Villafruela Mateos, Igor Azurmendi Arin, Jorge García Fernández, Iban Olano Grasa, Jesús Padilla Nieva y Carlos Pertusa Peña.

Nefroblastoma o tumor de wilms. presentación en adultos. Estudio de dos casos.

Arch. Esp. Urol. v.60 n.5 Madrid jun. 2007

16. José Luis Quintero-Curiel ¹, Edna Zoraida Rojas-Curiel ², José Vigil-Pinacho³ Cirujano Pediatra Oncólogo Unidad Médica de Alta Especialidad “LA RAZA”. Instituto Mexicano del Seguro Social. Revista Mexicana de Cirugía Pediátrica Vol. 13, No. 2, Abril-Junio 2006.

