

11237

58



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO.

FACULTAD DE MEDICINA

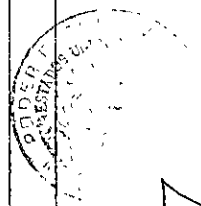
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO.

SECTOR SALUD

HOSPITAL GENERAL DE MEXICO O.D.

"EXPERIENCIA DEL MANEJO DE TUMORES SOLIDOS POCO FRECUENTES EN LA INFANCIA EN EL SERVICIO DE PEDIATRIA DEL HOSPITAL GENERAL DE MEXICO O.D. DE 1967 AL AÑO 2000"

SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO
ORGANISMO DE INVESTIGACIONES CIENTIFICAS



MEXICO

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

PEDIATRIA MEDICA

P R E S E N T A:

DRA EDUWIGES GARCES PADILLA



TUTOR DRA. ANA ESPERANZA AYON CARDENAS.

MEXICO, D.F. 2000



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).

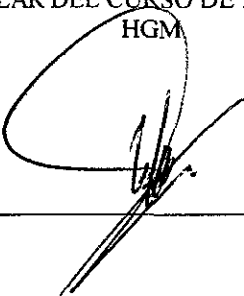
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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

“EXPERIENCIA DEL MANEJO DE TUMORES
SOLIDOS POCO FRECUENTES EN LA INFANCIA
EN EL SERVICIO DE PEDIATRIA DEL
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO O.D.
DE 1967 AL 2000.”

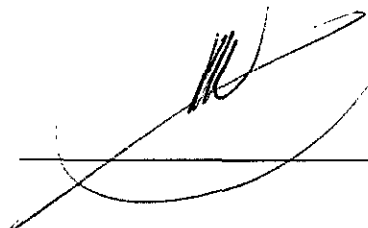
28/6/90

DR. FRANCISCO MEJIA COVARRUBIAS
JEFE DE LA UNIDAD DE PEDIATRIA
TITULAR DEL CURSO DE PEDIATRIA

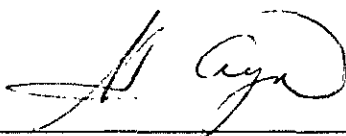
HGM



DR ALEJANDRO ECHEGARAY DEL VILLAR
JEFE DE ENSEÑANZA
UNIDAD DE PEDIATRIA
HGM



DRA. ANA ESPERANZA AYON CARDENAS
ONCOLOGO PEDIATRA
TUTOR DE TESIS.
HGM



**“BIEN PODRAN LOS ENCANTADORES
QUITARME LA VENTURA, PERO EL
ESFUERZO Y EL ANIMO IMPOSIBLE”**

EL QUIOTE.

AGRADECIMIENTOS

A Carmen y Roque, mis padres por darme la libertad y apoyo incondicional y por su ejemplo de superación y servicio. Lo cual es importante para forjar el carácter y poder continuar siempre adelante. Teniendo siempre presente la ideología, de poder servir a los demás ya que Dios nos da la oportunidad de vivir no entendiendo en muchas de las ocasiones el significado de la vida. Y que en esta profesión los mejores maestros son los niños que muestran mucha sabiduría, fortaleza; así como madurez en su corta vida.

INTRODUCCION.

Al mejorar el tratamiento de las enfermedades infecciosas y disminuir la tasa de mortalidad en recién nacidos y de la infancia en general; el cáncer en los niños ha emergido en México como uno de los problemas más importantes de salud pública que va en aumento año con año.

Algunos autores lo consideran como la tercera causa de mortandad en la población escolar de nuestro medio. En algunas partes del mundo se registra el cáncer como la segunda causa de muerte en niños, sobrepasando solamente por las ocurridas en accidentes.

Con base en los datos mencionados, parecería que la morbilidad por cáncer en la niñez es baja; sin embargo, su letalidad es alta si se toma en cuenta que en los niños pequeños el cáncer tiende a desarrollarse y diseminarse más rápidamente que en la edad adulta. Lo anterior obliga a todo médico a saber reconocer los signos y síntomas sospechosos de cáncer en un niño y enviarlo oportunamente con el pediatra especialista en este campo de la medicina.

El presente trabajo trata con los tumores sólidos poco frecuentes en la infancia, en cuanto al manejo. Aunque mucha de la información presentada se encuentra principalmente en los tumores de adultos o son conocidos también como tumores tipo adulto en los niños las bases principales del tratamiento que se da en el Hospital General de México en el servicio de pediatría.

Durante los últimos años se ha observado cambios importantes en la medicina tanto en tratamiento como en la aparición de enfermedades en este contexto los tumores poco frecuentes

toman importancia en estas ultimas decadas en la unidad de pediatria en el servicio de oncologia pediatrica. Lo que llama la atencion para realizar una revision de estos tumores poco frecuentes entre los que se considera: Sarcoma renal, hepatoblastoma, hepatocarcinoma, schwanoma, linfoepitelioma y tumor neuroectodermico primario. En el lapso comprendido de 1967 al 2000.

JUSTIFICACION.

El servicio de medicina interna de la unidad de pediatría del Hospital General de México contiene al área de Oncología pediátrica tomando en cuenta que la mayor demanda de atención en este servicio es por pacientes con tumores sólidos, que buscan diagnóstico y tratamiento. Y que de estos los más frecuentes son retinoblastoma tumores de sistema nervioso central, tumor de Willms osteosarcoma, Sarcoma de Ewing.

Surge la necesidad de investigar a otro grupo de pacientes que llegan al servicio con tumores sólidos raros o poco comunes; Especificar cual ha sido la experiencia de abordaje diagnóstico y de tratamiento en estos pacientes.

Así como conocer el lapso en que tarda de su ingreso al diagnóstico definitivo e inicio de tratamiento.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL:

Conocer la experiencia en el abordaje diagnóstico y tratamiento de pacientes con tumores sólidos raros de 1976 al año 2000.

OBJETIVOS ESPECIFICOS.

- a) Conocer la incidencia de tumores sólidos poco frecuentes del periodo comprendido de 1976 al 2000.
- b) La edad de presentación para los diferentes tumores sólidos poco frecuentes.
- c) Conocer si los pacientes tienen antecedentes de infecciones virales tales como (sarampión, varicela, Citomegalovirus y Epstein Barr).
- d) Conocer el tiempo en que tarda de ingreso hospitalario a inicio de tratamiento.

DISEÑO DE ESTUDIO.

Estudio retrospectivo de 1967 al 2000, longitudinal, observacional, con revisión de expediente clínico, en pacientes con diagnóstico de tumor poco frecuente en pediatría.

CRITERIOS DE INCLUSION:

Expedientes clínicos con diagnóstico por patología de tumor poco frecuente en pediatría (hepatoblastoma, hepatocarcinoma, schwanoma, linfoepitelioma, tumor neuroectodermico primario, sarcoma renal).

CRITERIOS DE EXCLUSION.

Expedientes clínicos que no tienen diagnóstico por patología de tumores poco frecuentes (hepatoblastoma, hepatocarcinoma, schwanoma, sarcoma renal, linfoepitelioma, tumor neuroectodermico primario).

MATERIAL Y METODOS

Hojas de concentrado estadístico del servicio de oncología pediátrica del Hospital General de México O.D:

Expedientes clínicos del archivo clínico de la unidad de pediatría del Hospital General de México O.D:

Hoja de captura de datos.

Se utilizara un procesador de texto Microsoft Word 2000.R.

Se utilizara un equipo Compaq presario procesador AMK6-2 para captura y procesamiento de datos.

Se utilizara programa Microsoft Excell 2000 R para el analisis estadístico y elaboración de gráficos

MARCO TEORICO:

TUMORES HEPATICOS.

Los tumores de hígado aunque son infrecuentes en los niños toman un cambio considerable en el diagnóstico y tratamiento. Las neoplasias primarias del hígado constituyen entre el 0.5% y el 2% de los tumores pediátricos y se presenta desde el mes de edad hasta los diez años de edad. 1

La incidencia anual de los tumores hepáticos malignos en los E.U. 1.6 por millón niños para hepatoblastoma es el 0.7% y 0.9% para carcinoma hepatocelular.1,2

La mayoría se presentan en forma asintomática y se descubren incidentalmente por familiares al palpar masa abdominal. Siendo este el motivo de consulta inicial.3

El médico de primer contacto debe distinguir tumores malignos y benignos hepáticos y otras masas abdominales particularmente debe de establecer diagnóstico diferencial con tumor de Wilms y neuroblastoma en el caso de tumores malignos.4

Una recopilación de series publicadas de tumores hepáticos en niños indica que 57% son malignos aproximadamente 60% de los tumores son benignos hemangiomas y hamaratomas, la mayoría de estas lesiones aparecen en los primeros 6 meses de vida.1,3

Tumores vasculares benignos se considera el tamaño de la extensión y presentación clínica anormal, incluyendo insuficiencia cardiaca, con congestión hepática por cortocircuito arteriovenoso hemorragia y sangrado con evidencia de trombocitopenia, por consume Síndrome de Kasabach Merrith y choque por ruptura de tumor vascular. Hemangioma cavernoso y hemangioendotelioma son los 2 tumores hepáticos benignos más importantes.5

Epidemiologicamente no se ha encontrado una región geográfica que muestre mayor incidencia sin; embargo en China se encuentra aumento del hepatoblastoma considerándolo como zona endémica. La bibliografía refiere que se encuentra con una relación hombre mujer 1.4/1 y 1.7/1. 6 para carcinoma hepatocelular y hepatoblastoma.

La media de edad para el diagnóstico de hepatoblastoma es de 1 año y el diagnóstico es hecho en los primeros 18 meses de edad. El tumor es ocasionalmente presentado en **adultos** y jóvenes en la población pediátrica. El carcinoma hepatocelular tiene una media de edad de 11 a 12 años, la edad

de presentación es amplia, sin embargo, puede ser influido por asociación de otra enfermedad. En los hombres de 11 años de edad el subgrupo fibrolamelar con un promedio de 10 años. 7-3

El hepatoblastoma ocurre asociado con el Sx de Beckwith- Wiedeman (SBW). Puede ocurrir sincrónicamente tumor de Wilms y hepatoblastoma, siendo ambos tumores de origen embrionario y asociarse con SBW investigadores han propuesto que tumores embrionarios que permiten proliferación continua inapropiada dan como resultado una masa de tejido inmaduro como tumor embrionario. En el caso de tumor de Wilms la expresión de homocigotos de dos diferentes mutaciones recesivas 11p 15 han sido demostrada en células tumorales para DNA de diferentes tumores como serología normal. 9

Otra anomalía clonal en tumores: en hepatoblastoma ha sido demostrado trisomía 20 fue reportado en el rhabdomyosarcoma embrionario de pared. 1

Hepatoblastoma ha sido asociado con el uso materno de anticonceptivos orales gonadotropinas y síndrome de alcoholismo fetal, 10

Un estudio retrospectivo de casos controles para identificación de factores de riesgo en el desarrollo de hepatoblastoma del Childrens Cancer Study Group reporta alta frecuencia de radiación materna exposición metales productos derivados del petróleo o pigmentos, aunque no está claro su significado. Otra asociación ocasional incluye displasia renal y divertículo de Meckel...1

El carcinoma hepático en niños mayores de 15 años se ha asociado con virus de hepatitis B, al igual que en la población adulta. 7

Evidencia inicial por esta asociación como derivación de zona geográfica cosmopolita, sitio de carcinoma hepático, y elevación de virus de hepatitis B en estudios de casos y controles han demostrado alto porcentaje de diagnóstico serológico, con actividad por infección del virus de hepatitis B en pacientes con carcinoma hepatocelular. Niños con enfermedad crónica o tirosinemia que sobrevivieron más de dos años de edad, se ha encontrado una alta incidencia para desarrollar carcinoma hepatocelular, todos se han asociado con cirrosis concomitante. En todos los casos sugiere la producción de factores oncogénicos secundarios a la presencia de cirrosis. 11

Cirrosis biliar secundaria a atresia de vías biliares fue asociada con carcinoma hepatocelular, esto ha sido asociado a nutrición parenteral prolongada. Así, niños con diferentes causas de cirrosis biliar y diferentes grados de enfermedad han sido asociados con transformación maligna. 11

El fenotipo heterocigoto M2 ha sido asociado con carcinoma hepatocelular y retrospectivamente con tumoración positiva. La deficiencia de glucosa 6 fosfato deshidrogenasa y enfermedades del

glucógeno tipo I ha sido asociado con el desarrollo de tumores hepáticos en el desarrollo del carcinoma hepatocelular. ¹²

Uso prolongado de esteroides anabólicos androgénicos, particularmente el C-17, en forma alquilante (oximetazona, metiltestosterona, enantato de testosterona y metadiona) han producido neoplasias hepáticas, estos tumores son multicéntricos en origen como diferenciación. Estos tumores ocurren más frecuentemente en anemia de Fanconi, que se caracteriza por reparación de defectos y es asociado con leucemia, carcinoma escamoso, así como presencia o ausencia de tumores hepáticos. ¹

El hepatoblastoma a menudo unifocal y el lóbulo derecho del hígado es más comúnmente afectado puede encontrarse un tumor encapsulado con acentuadas lobulaciones, protuberancia y coloración marrón con áreas geográficas de necrosis alrededor; el tumor no se asocia con cirrosis. ⁶

Se reconocen dos tipos morfológicos de hepatoblastoma el tipo epitelial puro contiene células embrionarias o fetales y mixtos el tipo mixto contiene tejido mesenquimatoso en adición elementos epiteliales. ¹⁰

Las células fetales son más pequeñas que las células hepáticas normales y con baja relación núcleo citoplasma las mitosis son infrecuentes la forma celular son cordones excavados de contenido canalicular biliar, son presentados en conductos biliares no portales. Células embrionales tiene elevación de la relación nucleocitoplasma y son más frecuentes las mitosis que en las células fetales, ellas asumen configuración acinar y tubular. Estudios de ultraestructura diferencian del tipo embrionario, por ejemplo, la célula embrionaria contiene pocos organelos de células fetales, algunos tumores contienen hojas de pared celular indiferenciadas con citoplasma mínimo y núcleo ovoide asemejan células neuroblastoma tiene designación anaplasica. Se han encontrado en la estructura la celular actual pueden ser fetal, embrionaria o indistinguible para carcinoma hepatocelular. ¹³ Cuando una neoplasia acompaña de componentes mesenquimatoso y elementos epiteliales el tumor ha sido caracterizados como un hepatoblastoma mixto. Aproximadamente 30% de hepaatoblastomas son tumores mixtos. ¹⁰ Un indicador menciona que el componente epitelial de hepatoblastoma es el más importante determinante histológico para el pronóstico se menciona 30% de sobrevivida a 5 años. Se refiere que el 62% de los tumores son embrionarios y 78% de los tumores fetales fueron resecaados. Un estudio intergrupo revisado de 168 pacientes con hepatoblastoma éste fué completamente resecaado en la cirugía primaria e histológicamente fetal puro. Este fue un dato

de buen pronóstico y la ausencia de mitosis fue considerado un indicador también de buen pronóstico. Las metástasis encontradas son pulmonares, las metástasis a huesos son raras. 1

Carcinoma hepatocelular, en niños es similar microscópicamente con componente tipo adulto. La resección es posible en menos del 30% de pacientes y dentro del tumor se encuentra áreas de hemorragia y necrosis. El carcinoma hepatocelular es indistinguible del hepatoblastoma microscópicamente; microscópicamente se encuentra células largas con núcleos pleomórficos, nucleolo prominente células gigantes tumorales y ausencia de hematopoyesis, esta distinción es muy importante. 5

Una distinción de carcinoma hepatocelular ocurre en los hígados no cirróticos de niños grandes y adultos jóvenes. El término de carcinoma fibrolaminar es pronóstico favorable. Este es caracterizado por hepatocitos eosinófilos con abundante estroma fibroso, células epiteliales trabecular o nódulos largos, fibroblastos separados de hepatocitos por colágeno. La ultraestructura de carcinoma hepatocelular se caracteriza por células especialmente largas, redondas, núcleo central nucleolo prominente con mitocondrias grandes membrana con demostración de alfa feto proteína y alfa 1 antitripsina y con inmunohistoquímica. Las metástasis son generalmente pulmonares así como en nódulos linfáticos regionales y raramente al hueso. 2

El diagnóstico diferencial se debe de realizar principalmente con rhabdomioma ya que es el sarcoma más comúnmente observado en el hígado, la histología es similar al rhabdomioma de otros sitios¹⁶. Aunque las neoplasias más frecuentes son las vasculares, como hemangioma cavernoso y hemangioendotelioma son benignos. Se ha observado que el hemangioendotelioma puede metastatizar frecuentemente.^{1,15,15}

Características clínicas.

El hepatoblastoma más frecuentemente se presenta en forma asintomático como masa abdominal en niños menores de 2 años; puede debutar con anorexia, bajo peso, vomito y dolor abdominal asociado con enfermedad avanzada y raramente la primera presentación es abdomen agudo secundario a ruptura del tumor.¹⁴

Aproximadamente 10% de los casos son encontrados en un examen físico de rutina con marcada distensión abdominal asociada con aumento hepático, una discreta masa no es usual, su palpación la palidez y la evidencia de bajo peso son la presentación en algunos de los pacientes. La

presencia de ictericia es rara ocurre en solo el 5% de los casos publicados, se asocia raramente con esplenomegalia.

Otra característica infrecuente incluye hemihipertrofia y precocidad isosexual con crecimiento testicular y peneano así como aparición del bello pubico. Este síndrome ocurre en el 3% de pacientes con secreción de fracción beta de hormona gonadotropina corionica.(SWB) el cual incluye hipoplasia medifacial hipoplasia de la hendidura del lóbulo del oído, puede ocurrir este síndrome junto con osteopenia severa con dolor posterior negativo al caminar y fracturas patológicas por compresión vertebral múltiple osteopenia severa en presencia de 20 al 30% de los pacientes.

El carcinoma hepatocelular se caracteriza por distensión abdominal y masa en cuadrante superior derecho, es la presentación más común, puede sobreponerse en el síntoma de enfermedad preexistente como tiosinemia o cirrosis. Existe dolor abdominal en aproximadamente la mitad de los pacientes, náusea y vómito, fiebre bajo peso, y anorexia son más común que el hepatoblastoma y la duración de los síntomas de 1 a 2 meses. La duración media de síntomas es larga en el tipo fibrolaminar (de 11 meses en promedio). La ictericia se ha presentado cuando el paciente cursa con cirrosis : 50% cursan con anemia normocítica normocromica aunque la policitemia es ocasionalmente observada trombocitosis puede observarse con elevación de enzimas hepáticas y aumento de fosfatasa alcalina puede ocurrir en el carcinoma hepatocelular, la elevación de bilirrubinas es infrecuente. El estudio de laboratorio con valor diagnóstico para ambos es la determinación de alfa fetoproteína.

Otra evaluación incluye la determinación de antígenos para hepatitis viral tipo B. Dentro de los estudios de imagen para el diagnóstico se refiere que las radiografías simples de abdomen muestran una masa en cuadrante superior del abdomen.

El ultrasonido muestra diferenciación de masa quística o sólida lo cual orienta hacia un probable absceso o tumor sólido. La tomografía computarizada da la extensión de la masa y sus características macaroscópicas, y la resonancia magnética tiene buena sensibilidad para establecer la cantidad de afección encontrada.

ESTADIFICACION DE LA ENFERMEDAD.

Es necesaria para la formulación del pronóstico y manejo el cual es dado por el grupo de Children's Cancer Study Group and the Southwest, the Japanese Society for Pediatric Surgery Attempted a Clasificación basado en el TNM usan el tamaño del tumor, número de lóbulos involucrados. Así ambos sistemas de estadificación demuestran buena correlación con pronóstico sólo entre en numero de lóbulos que involucra la enfermedad.

Clinical Grouping of malignant

Hepatic tumors.

Grupo I resección completa del tumor por cuña lobectomía, o lobectomía con tratamiento incierto.

Grupo II tumor completamente resecable con radioterapia inicial o quimioterapia inicial.

Grupo IIB enfermedad residual confinada a un lobulo.

Grupo III enfermedad que involucra ambos lóbulos hepáticos.

Grupo IIIB nódulos regionales involucrados.

Grupo IV metástasis a distancia de la extensión hepática.

TRATAMIENTO:

Históricamente indica que la curación del tumor hepático en niños no es posible con la resección completa del tumor primario.

La cirugía como inicio del tratamiento trata de resecar el tumor cuando se encuentra bien delimitado aunque la biopsia se ha relacionado con múltiples complicaciones operatorias ya que se hace a cielo abierto, entre las complicaciones más comúnmente encontradas es el sangrado. Aunque en hígados extensamente invadidos se ha intentado realizar el trasplante hepático con todas las complicaciones que conlleva.

En los estudios revisados se ha demostrado excelentes resultados de la quimioterapia a base de cisplatino y doxorrubicina. El cisplatino a dosis de 20mg /m² SC día infusión continua durante 5 días y la doxorrubicina a dosis de 25mg/m² / día por 3 días preoperatoriamente, y recomienda 4 semanas después de la resección hepática aplicarlas nuevamente otras drogas utilizadas son vincristina, ciclofosfamida. 5 fluoracilo, carboplatino y VP 16 (etoposido), la radioterapia a dosis de 1200 a 2000 cGy ocasiona regresión tumoral. 13

El trasplante hepático en pacientes con tumores irresecables con sobrevida a 2 años para 20 a 30% puede encontrarse recurrencia de la enfermedad y complicaciones del trasplante la recurrencia de metástasis al pulmón y al hígado trasplantado es alta, la sobrevida llega a un 10%.¹

CARCINOMA NASOFARINGEO.

También conocido con otros términos menos usados como linfoepitelioma, carcinoma de células transicionales y carcinoma epidermoide. Es una neoplasia primaria del epitelio nasofaríngeo. Esta entidad fue descrita por primera vez por Regaud y Schmike en 1921. Aunque es un tumor raro, representa menos del 1% de las neoplasias malignas en pediatría 1/3 de carcinoma nasofaríngeo es de tipo indiferenciado diagnosticándose en adolescentes y adultos jóvenes.¹

Epidemiológicamente tiene diferencias geográficas importantes en la distribución aunque la incidencia es aproximadamente 1 caso en 100 000 en la población Europea y Norteamericana. La incidencia puede encontrarse tan alta como 20 en 100 000 en el sureste de Asia y 25 en 100 000 en Hong Kong en los Estados Unidos la incidencia se incrementa en jóvenes de raza negra.¹⁷

Biología: una de las características biológicas más intrigantes es la asociación de carcinoma nasofaríngeo con infección de virus Epstein Barr, demostrándose genoma de este en las células maligna en especímenes de biopsia de, pacientes con carcinoma nasofaríngeo muestran elevación de títulos de anticuerpos antígenos para virus de Epstein Bar (VEB) IgG y IgA antígenos contra la capsida. Un incremento constante de los títulos de anticuerpos puede usarse como marcador de actividad en enfermedad.¹⁸

Patología la Organización Mundial de la Salud (OMS) clasifica al carcinoma nasofaríngeo en 3 subtipos que son: tipo 1 carcinoma de células escamosas, tipo 2 carcinoma no queratinizado tipo 3 carcinoma indiferenciado.

La mayoría de los casos son de tipo 3 en escolares y adolescentes muy pocos son de tipo 2. El tipo 1 es fundamentalmente observado en la población adulta, los tipos 2 y 3 son asociados con elevación de los títulos de anticuerpos para VEB. El tipo 2 y 3 puede ser acompañados por infiltrado inflamatorio de linfocitos, células plásticas y eosinófilos. Dos tipos histológicos pueden encontrarse el tipo Regaud bien definido con colección de células epiteliales alrededor de linfocitos y tejido

conectivo y el tipo Schmincke con distribución difusa, y entremezclada con células de tipo inflamatorio ambas se pueden encontrar en el mismo tumor.¹

El patrón de extensión del carcinoma nasofaríngeo se origina en la fosa de Rosemüller y típicamente metastatiza inicialmente a los nódulos linfáticos cervicales. Otro tipo de extensión es directa a la orofaringe, con epistaxis trismus, obstrucción de la trompa de Eustaquio ocasionando disminución de la audición. Extensión a la base del cráneo, con parálisis de los pares craneales. El sitio típico de metástasis son al pulmón, mediastino, huesos y órganos viscerales como el hígado.¹⁹

Presentación clínica.

El síntoma inicial es linfadenopatía cervical, y frecuentemente éste es sólo el síntoma de presentación y el diagnóstico de carcinoma nasofaríngeo es después de la biopsia del nódulo. Otra presentación son signos y síntomas relacionados con extensión local del tumor con trismus, epistaxis, otitis media crónica, disminución de audición y parálisis de nervio craneal. La extensión metastásica da como resultado dolor óseo o síntomas relacionados a disfunción orgánica en los sitios de metástasis visceral.²⁰

El diagnóstico diferencial incluye otras neoplasias con presentación primaria en área nasofaríngea; la más común es el rhabdomyosarcoma, linfoma no Hodgkin, linfoma de Burkitt, pueden presentarse en esta etapa. El tumor benigno más frecuentemente encontrado es el angiofibroma. En niños ocurre una presentación insidiosa con linfadenopatía, linfoma maligno, es el diagnóstico diferencial principal después de un cuidadoso examen físico y material de biopsia, cáncer de tiroides puede presentarse como linfadenopatía cervical.¹

La evaluación del niño con carcinoma nasofaríngeo consiste en delinear la extensión del tumor primario y metástasis cervical, así como la extensión metastásica a distancia. El tamaño y localización de nódulos linfáticos cervicales examen de nasofaringe, examen neurológico y de los nervios craneales, forman parte de la valoración. Se debe realizar tomografía computada de cabeza y cuello con especial atención a cerebelo y cráneo, resonancia magnética puede delinear la extensión del tumor. Tomografía computada de tórax y abdomen, examen radiólogo del hueso para búsqueda de enfermedad metastásica a la base del cráneo y examen de líquido cefalorraquídeo, para identificación de células tumorales. El examen de médula ósea no es necesario a menos que se sospeche de proceso infiltrativo. Determinación de títulos de anticuerpos para VEB mediante serología determinación de IgA, IgG anticuerpos contra capsida del virus siendo estos más específicos.¹⁸

La estadificación diagnóstica es establecida por la clasificación TNM de The American Joint Committee on Cancer con 4 grupos con mal pronóstico para el tipo III y IV esto es para la planeación del plan terapéutico, Observándose una sobrevida del 75% para los grupos T1 y T2 y hasta 37% del grupo TIII y T IV lo cual nos habla de su mal pronóstico para esta enfermedad metastásica. 21

CLASIFICACION DE TNM.

TUMOR PRIMARIO

T0 No evidencia de tumor primario

T1 s Carcinoma in situ.

T1 tumor confinado a un sitio nasofaríngeo o no visible (positivo a biopsia),

T2 tumor que involucra 2 sitios (ambos, posterosuperior y lateral de la pared)

T3 extensión de tumor dentro de la cavidad nasal y orofaríngea.

T4 invasión tumoral al cráneo involucrando nervios del cráneo o ambos.

NODULOS INVOLUCRADOS.

N0 no presenta nódulos

N1 nódulos positivos homolaterales de 3 cm, de diámetro

N2 nódulo único positivo mayor de 3 cm pero menor de 6 cm de diámetro

N2a único positivos mayor de 3 cm y no mayor de 6 cm.

N2b múltiples positivos homolaterales no mayor de 6cm de diámetro

N2c bilateral o contralateral no mayor de 6 cm de diámetro

N3 metástasis en un nódulo linfático mayor de 6cm de diámetro.

METASTASIS A DISTANCIA.

M0 no evidencia de metástasis.

M1 presenta metástasis a distancia.

Estadificación del grupo AMERICAN JOINT COMMITTEE.

Estadio I T1 n0 m0

Estadio II T2 N0 M0

Estadio III T3 N0 M0 o T1 o T2 o T3 N1 M0.

Estadio IV T4 N0, o N1 M0 y T1 N2 o N3, M0 y T y N M1

SARCOMA RENAL

Considerado originalmente como un variedad del tumor de Wilms hoy se reconoce como un tumor con entidad propia en 1970 lo describió por primera vez Kidd es el tumor más frecuente del adulto, que ocupa el 2%. La incidencia anual es de 4 por 1 millón para el grupo de estudio nacional de cáncer, en los niños representa el 4% en tumores renales.

Biológicamente es de gran agresividad. Desde el inicio se asocia con micrometástasis óseas hasta en un 76%. Tiene una distribución por edad similar a la del tumor de Wilms con un pico de incidencia entre los 3 y los 5 años predominando en varones.^{1,24}

Macroscópicamente es un tumor de coloración gris pálida, de consistencia quística. Microscópicamente está formado por células uniformes de núcleo pequeño, cromatina dispersa y nucleolo discreto, el citoplasma es habitualmente indistinguible y con bordes mal delimitados, dando un aspecto vacuolado típico de célula clara. Genéticamente está relacionado con la enfermedad de Hippel -Lindau (angiomas Hereditaria de la

retina y cerebelo). Los quistes renales pueden tener degeneración maligna en la enfermedad de Von Hippel –Lindau se asocia con alteración del cromosoma 3p como un tumor supresor también se asocia con traslocaciones cromosómicas,t(3:8) p(14 q24)..22,25,26

Son identificados 4 tipos en los tubulos renales que son papilar, sólido, quístico y sarcomatoso. Esto es aparentemente factor pronostico. Puede ser encontrados 3 diferentes tipos celulares, células claras, células granulares, células sarcomatosas. Típicamente metastatizan por vía hematogena y linfática al pulmón huesos hígado nódulos linfáticos del mediastino.23

Presentación clínica:

La mayoría debutan como masa abdominal con dolor en el flanco o abdomen, hematuria, o ambos el primer tumor a menudo no es palpable o visible por radiografía simples o urografía intravenosa. Es más demostrable por ultrasonido y tomografía computada. Existe una variedad de síndromes paraneoplasicos han sido reportados en adultos especialmente disfunción hepática que se resuelve depues de la resección del tumor primario. Otros síndromes son causados por la producción ectopica de varias hormonas incluyendo paratorhormona (hipercalcemia) eritropoyetina (policitemia) gonadotropina (ginecomastia) y otras sustancias.1

Los niños con sarcoma renal son típicamente mayores que los del tumor de Wilms con una media de edad de 11 años, sin embargo, el diagnóstico se ha hecho en niños de 14 meses de edad.28,29

El diagnóstico diferencial principal es con el tumor de Wilms, quistes multiloculares, nefroblastoma, tumores del estroma y teratomas renales. Así como linfomas y liposarcomas.3,1

Es un tumor de alta malignidad que aún en estadios iniciales tiende a recidivar localmente. Por ello el enfoque terapéutico, ha de ser de forma radical independientemente del estadio tumoral. Tras la resección quirúrgica debe procederse a la radioterapia, con radiación del lecho tumoral con las mismas recomendaciones para el tumor de Wilms la quimioterapia se basa con actinomicina D, vincristina y adrimicina para la estadificación se puede utilizar la misma que la del tumor de Wilms.1,30

SCHWANOMA

También conocido como neurilemoma y neurofibromatosis. A pesar de sus presentaciones clínicas y de sus rasgos histológicos por lo general éstos tumores derivan de las células de Schwan. Se presenta de un 3 a 4% de pacientes con tumor espinal o periférico.³¹

Las ideas previas que provenían de fibroblastos o de células del perineuro han sido descartadas gracias a los hallazgos del microscopio electrónico y a la demostración inmunohistoquímica de la proteína S-100 en éstos tumores.³²

Macroscópicamente tiene una coloración blanca o gris de consistencia firme, los schwannomas son típicamente solitarios, circunscritos encapsulados y se localizan excéntricamente en nervios proximales o raíces nerviosas raquídeas. Cuando se localizan en las raíces de los nervios raquídeos suelen hacerlo casi invariablemente en la raíz sensitiva. Por el contrario; los neurofibromas suelen ser múltiples, están encapsulados y se observan como dilataciones fusiformes de los nervios distales. La mayoría son subcutáneos. Desde el punto de vista histológico los schwannomas se distinguen por la presencia de zonas de alta y baja celularidad llamadas respectivamente tejido de Antoni A y B; pueden encontrarse acúmulos de núcleos en empalizada conocidos como cuerpos de Verocay. Los vasos sanguíneos en los schwannomas están engrosados alrededor del cual se dispone en pseudoempalizada los núcleos de las células tumorales.³³

La malignización puede producirse también en neurofibromas como en células de Schwan caracterizado ésto por hipercelularidad pleomorfismo, mitosis, proliferación de vasos sanguíneos, por lo que el tumor semeja fibrosarcoma.³³

La mayor parte de neurofibromas malignos se producen en pacientes con neurofibromatosis o enfermedad de Von Recklinghausen; estos tumores son propios de los adultos y aparecen sobre todo en la 5ta y la 6ta década de la vida.³⁴

Genéticamente en los análisis moleculares obtenidos se asocia con neurofibromatosis tipo 2, encontrando alteraciones del cromosoma 22 en neurofibromatosis tipo 1 y en el cromosoma 17 los cuáles pueden condicionar a neurofibromas.^{32,34}

La edad de presentación varía de los 12 a 66 años con un promedio de 37 años 8 de cada 9 son masculinos y la mayoría de las lesiones se encuentra en tronco y extremidades. Se manifiestan por nódulos subcutáneos. Los síntomas generalmente se presentan con recurrencia en el 66% de los pacientes; el tamaño varía de. no se cuenta con esquemas terapéuticos ya que este padecimiento es poco frecuente, aunque se ha referido que el tratamiento con quimioterapia puede ser útil.³⁵

TUMOR NEUROECTODERMICO PRIMITIVO PERIFERICO.

Los autores opinan que es muy parecido al sarcoma de Ewing extraóseo siendo sinónimo de neurilemoma y tumor de tejido blando de origen óseo. El tumor neuroectodérmico primitivo se considera de la familia del Sarcoma de Ewing.¹

Se presentan predominantemente en varones (59%). Estos tumores pueden expresar un factor de crecimiento resistente a la insulina, (como en el neuroblastoma), y se refiere que esta compuesto por células primitivas con pobre diferenciación. Las líneas celulares se presentan con indiferenciación morfológica y son capaces de producir y sintetizar acetilcolina así como expresar marcadores de sinapsis vesicular; poseen proteínas asociadas al calcio. La citogenética presenta la traslocación cromosómica t(2: 13) (q35: q14) t(11: 22) (p13q11-12). Esta traslocación cromosómica se presenta del 88% al 95% de los tumores. Otras anomalías incluyen trisomías del cromosoma 8 y 22 que se presenta característicamente en los tumores de la familia de células pequeñas y redondas (también se incluye el neuroblastoma y las leucemias.)^{37,38}

La expresión de estos tumores se basa en la expresión morfológica, inmunocitoquímica, ultraestructural y fracción neuronal molecular. El tumor de células pequeñas de la región toracopulmonar conocido como tumor de Askin, es una neoplasia de coloración grisácea, la textura es más friable, de aspecto hemorrágico y quístico con degeneración secundaria a necrosis tumoral.³⁹

Histopatológicamente no se diferencia del Sarcoma de Ewing. Presentan rosetas de Flexner o pseudorosetas de tipo Homer- Wright de tipo glandular que son infrecuentes en los tumores neurales. Mientras que las pseudorosetas son anulares, circundan las células tumorales con conos de fibrina eosinófilos, raramente son identificadas. Típicamente las células neoplásicas son

organizadas dentro de un organoide alveolar o patron lobular.⁴² Los tumores presentan células ganglionares, fibras y un fondo neurofilamentos en el fondo, compuesto por entremezclados fibrovasculares con soporte de estroma eosinofílico. Hay necrosis tumoral y puede observarse hemorragia con incremento de la presencia de mitosis; son células pequeñas y redondas y algunas se encuentran entrelazadas con citoplasma, contienen microtubulos y microfilamentos, con gránulos densos, de morfología pleomórfica, y agregación de glucógeno, con núcleo prominente. El glucógeno se evidencia con tinción de ácido peryódico de shif. (PAS) ⁴³

La presencia del marcador HNK 1 Leu 7 puede ser asociado con mayor agresividad tumoral. Otro factor pronóstico es la respuesta histopatológica del tumor a la quimioterapia preoperatoria., así como el porcentaje, de necrosis y fibrosis después de la quimioterapia.⁴¹

La localización primaria para el tumor neuroectodérmico primitivo fue 74% en el axis de tipo retroperitoneal de éste él más frecuente. En el tórax con un 60% de presentación y 36% en extremidades.¹

PRESENTACION CLINICA.

Los signos y síntomas, dependen del sitio de localización. Se menciona que la fiebre e incremento de la temperatura local, aunado a perdida de peso e infección. Así como la fiebre inexplicable puede ocurrir como signo principal, posterior se agrega el dolor que también puede presentarse como principal síntoma hasta en un 75% de los pacientes. El 66% con dolor dependiendo de la región anatómica que ocupe el tumor.⁴¹

El 39% de los pacientes, tienen metástasis microscópicas al momento del diagnóstico. La vía principal de diseminación metastásica, es la hematogena El principal órgano de diseminación es el pulmón en el 38% de los pacientes y 31% a hueso; la médula ósea en un 11% . Los huesos vertebrales son los principalmente afectados. Las metástasis hepáticas son infrecuentes y las metástasis a sistema nervioso central son comunes.

El diagnóstico diferencial se realiza principalmente con rhabdomyosarcoma, fibromas malignos, y neuroblastoma.⁴¹

La evaluación inicial incluye: la de la extensión primaria del tumor,., determinación de metástasis a distancia; evaluación cardiopulmonar y renal. Así como función hepática y neurológica. El estudio radiológico a solicitar depende del sitio del tumor.⁴³

La evaluación quirúrgica depende del sitio del tumor, localización del tumor y tamaño del tumor. La conducta es la de tomar una buena biopsia para establecer el diagnóstico. No se recomienda las cirugías radicales.^{1,43,44}

La quimioterapia que se ha utilizado es ciclofosfamida, actinomicina D, vincristina ,drogas coadyuvantes de la quimioterapia se mencionan la ifosfamida y etopósido, en combinación con la radioterapia que va de 800 a 2000' cG.

No se cuenta con estadificación tumoral.

RESULTADOS.

Posterior a una revisión de expedientes del Hospital General de México, de la unidad de Pediatría diagnósticados como neoplasias poco comunes en el periodo de 1967-2000, se encontró que de 10,550* expedientes captados con el diagnóstico de neoplasias, 308 corresponden a tumores sólidos ** y los tumores sólidos poco frecuentes*¹ ocupan el ultimo lugar con una incidencia de 0.18% (Gráfica 1) predominando el sexo femenino en un 65% y un 35% del sexo masculino (gráfica 2), con una relación hombre mujer de 1:1.8.

En relación al tipo de tumor encontrado el porcentaje para hepatoblastoma al igual que para tumor neuroectodérmico primitivo periférico es de 25%. Así como para sarcoma renal 20%, linfopitelioma 10%, Schwanoma 15% (gráfica 3).

En relación a la edad de presentación fué: tumor neuroectodérmico un promedio de 11.8 años con un rango de 3-13 años. Sarcoma renal, con promedio de 7 años, rango de 2 a 14 años de edad.² Hepatoblastoma con un promedio de 2.3 años, de rango de presentación de 10 meses a 5 años. Hepatocarcinoma se presento un caso de 15 años de edad. Linfopitelioma con promedio de edad de presentación de 13 años de edad rango de 12 a 14 años de edad. Schwanoma presenta un promedio 8 años de edad con un rango de 7 a 14 años de edad. Desglosándose en el gráfico No.4, por grupo etáreo de menor de 1 año, 1-4, 5-9, 10-14, mas de 15.

En el gráfico No. 5 se muestra la frecuencia por estado de procedencia, se encontraron 8 casos del Distrito Federal, 3 casos de los estados de Oaxaca, y Estado de México, 2 casos en el estado de Veracruz, y un caso para los Estados de Michoacán, San Luis Potosí, Guerrero, Tabasco.

De acuerdo a la frecuencia de presentación por año, los primeros casos se presentaron; en el periodo de 1975-1980 con dos casos, de 1991-1994 se presentaron 2 casos más. La mayor frecuencia de presentación se puede observar en los años de 1995-2000 con 16 casos gráfica 6.

En la gráfica número 7 se encuentra el promedio de tiempo de ingreso a la unidad y al diagnóstico por patología, siendo para el sarcoma renal 35,2 días y con un rango de 28 a 60 días. Tumor neuroectodérmico primario de 14 -78 días con un promedio de 40.6 días, para linfopitelioma un promedio de 26 días. Schwanoma con un rango de 7-14 días con un promedio de

* Dato obtenido de Centro de Computo del Hospital General de México.

** Dato obtenido de Tesis de sarcoma Ewing. DRA JULIA VALERIO.

9 días. Hepatocarcinoma un caso con 23 días para el diagnóstico y hepatoblastoma con un rango de 9-22 días y promedio de 12 días, con un promedio general de 25.5 días, para realización de diagnóstico por el servicio de Patología.

Con respecto al sitio de localización se puede observar en la tabla no.1 para sarcoma renal 3 casos en riñón izquierdo y un caso en riñón derecho con un porcentaje de 75% y 25% respectivamente. Para tumor neuroectodérmico primitivo a SNC 2 casos, un caso para tórax, abdomen y columna vertebral. Dentro de los tumores hepáticos se observaron 5 casos de hepatoblastoma con afección lobulo izquierdo 2 casos; 1 caso lobulo derecho y 1 caso con afección total del hígado. Y un caso con diagnóstico de hepatocarcinoma con localización total del hígado. Para schwannoma se encontraron 3 casos con diferente localización, en cabeza, genitales y miembros pélvicos.

El linfocarcinoma se observó en cuello con 50% de localización en el lado izquierdo y 50% para lado derecho (tabla 1).

Los signos y síntomas por tumor se desglosan de la tabla 2 a la tabla 6. Encontrando que para los tumores hepáticos el síntoma principal fué masa abdominal con 83%, seguido de perdida de peso y dolor abdominal en un 49.8% posteriormente con 16.6% para fiebre, emesis y dificultad respiratoria. A la exploración física los principales hallazgos encontrados fueron desnutrición de segundo a tercer grado, hepatomegalia con 66.4% seguido de dolor a la palpación con 33.2%, y con 16.6% aumento de perímetro abdominal y adenomegalias. El sitio de biopsia fue lóbulo izquierdo 66.4% y derecho 33.2% la localización del tumor corresponde 66.4% lobulo izquierdo, 33.2% lobulo derecho y resección total de 33.2%.

Los diagnósticos por patología fueron hepatocarcinoma fibrilar 16.6%, hepatoblastoma mixto 16.6% hepatoblastoma trabecular 16.6%. Los diagnósticos de ingreso encontrados fueron, absceso hepático en 2 pacientes, hepatitis 1 paciente, fiebre en estudio 1 paciente.

4 pacientes mostraron elevación de DHL y alfafetoproteína, 1 paciente con carcinoma mostró elevación antígeno carcinoembrionario y 1 paciente no se le realizó determinación de antígenos (tabla 2).

Carcinoma nasofaríngeo: la sintomatología principalmente encontrada fue dolor en el sitio de localización en 100% de los pacientes y dificultad respiratoria en el 50% por obstrucción e invasión de la vía respiratoria. A la exploración física se encuentra con 100% adenopatía bilateral

cervical adherida a planos profundos. La localización se encuentra 50% para el lado derecho y 50% para el lado izquierdo. En el 100% de los pacientes se encontró antígeno positivo para varicela. Los diagnósticos previos con los que ingresaron los pacientes fueron faringoamigdalitis y probable absceso.

En cuanto al tratamiento, un paciente abandonó tratamiento y un paciente se encuentra actualmente en tratamiento con quimioterapia y radioterapia combinadas.

En sarcoma renal se observa, que el síntoma principal es el dolor en 100% de los pacientes al igual que masa abdominal; la fiebre se observó en el 75% de los casos y emesis en el 25%. A la exploración física se encontró 100% dolor y masa abdominal. El sitio de localización observado fue para riñón derecho 25% y riñón izquierdo 75%. Se asoció con desnutrición de 3er grado 75%, varicocele 50%, hepatomegalia 25% (tabla 4).

El 100% de los pacientes fueron manejados como parasitosis. El 100% de los pacientes fallecieron.

Para schwannoma la sintomatología está en relación con la localización anatómica del tumor, presentándose como síntoma principal larga evolución con un rango de 2-4 años, aumento de volumen y dolor. A la exploración física se encontró aumento de volumen en el 100%, dolor a la palpación con adherencia a planos profundos. El problema observado en este tumor fue la recidiva en el 100% de los casos. Actualmente se encuentra en tratamiento con radioterapia 1 paciente y 1 paciente abandonó tratamiento (tabla 5).

El tumor neuroectodérmico primitivo al igual que el schwannoma la clínica depende del sitio anatómico en donde se encuentre. Observándose antecedentes de infección viral en 60% de los pacientes (varicela 40% y sarampión 20%). El dolor fue el síntoma principal dependiendo del sitio anatómico, pérdida de peso 40%, fiebre 100%. No se puede mencionar hallazgos similares ya que el tumor fue localizado en diferentes sitios. Manifestándose con síntomas compresivos, se observó que es un tumor que metastatiza fácilmente, los sitios principales fueron pulmón 60% y SNC 40%. Se encontró en 60% pacientes elevación de alfafetoproteína. Es un tumor muy agresivo con mortalidad de 80% de los casos actualmente solo un paciente se encuentra en tratamiento con radioterapia y quimioterapia (tablas 1 y 6).

NOMENGLATURA DE LOS TUMORES SOLIDOS

| | |
|---------------------------------|----------------|
| SARCOMA RENAL | SR |
| HEPATOBLATOMA | HB |
| HEPATOCARCINOMA | HC |
| LINFOEPITELIOMA PRIMARIO | LINFOEP |
| SCHWANOMA | SCHWA |
| NEUROECTODERMO | TNP |

GRAFICA No. 1
PORCENTAJE DE TUMORES SOLIDOS EN FEDATRA DEL HGM
1997-2000

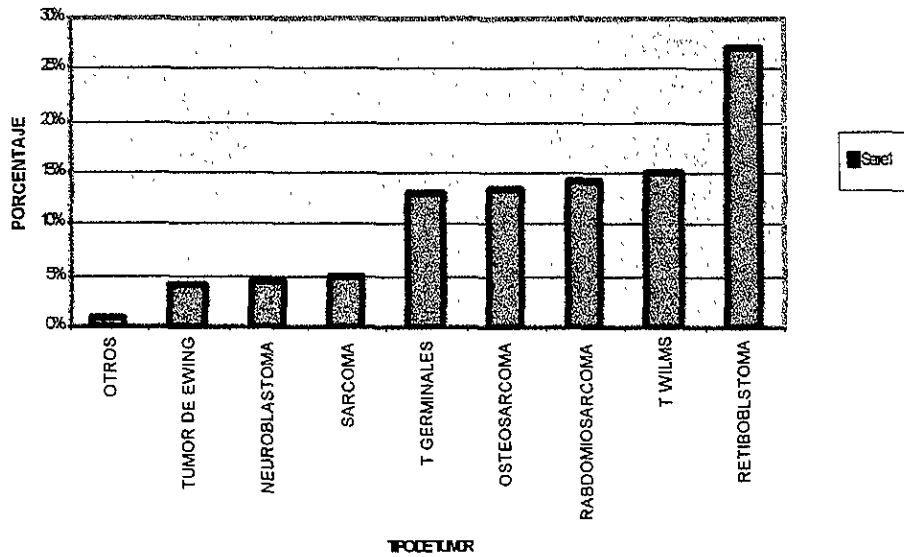
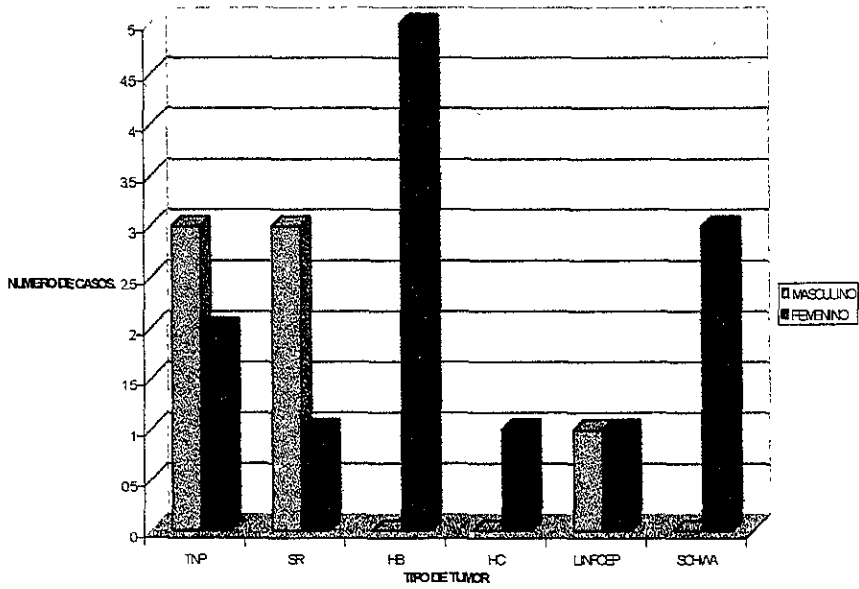
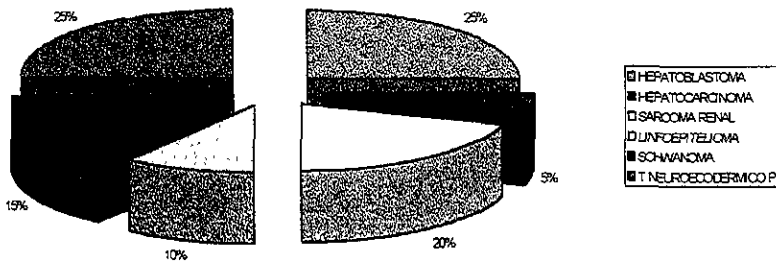


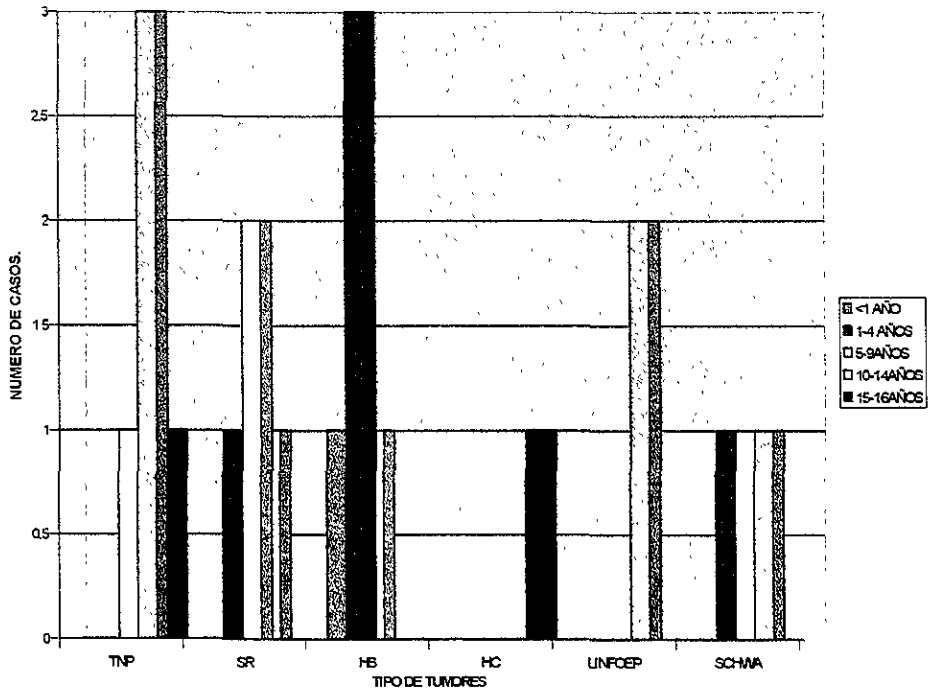
GRAFICO No.2 FRECUENCIA POR SEXO DE TUMORES SOLIDOS POCO FRECUENTES EN LA UNIDAD DE PEDIATRIA DEL HGM 1967-2000



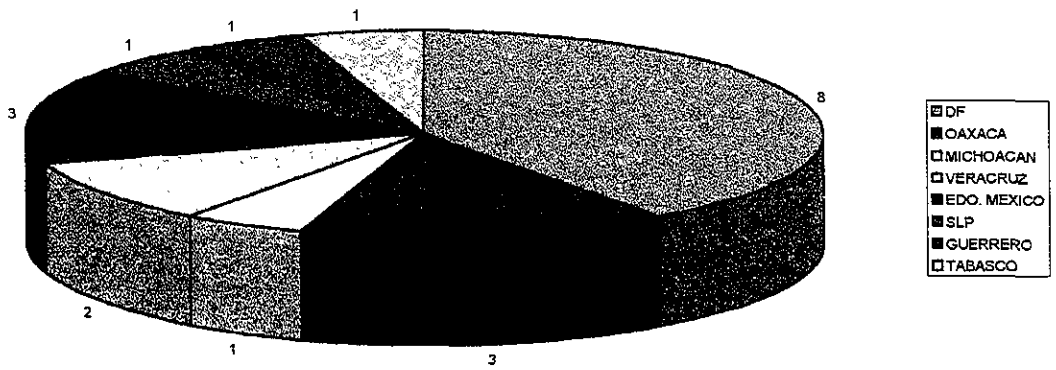
GRAFICA No.3 TUMORES SOLIDOS POCO FRECUENTES EN LA UNIDAD DE PEDIATRIA DEL SERVICIO ONCOLOGIA HGM 1967-2000



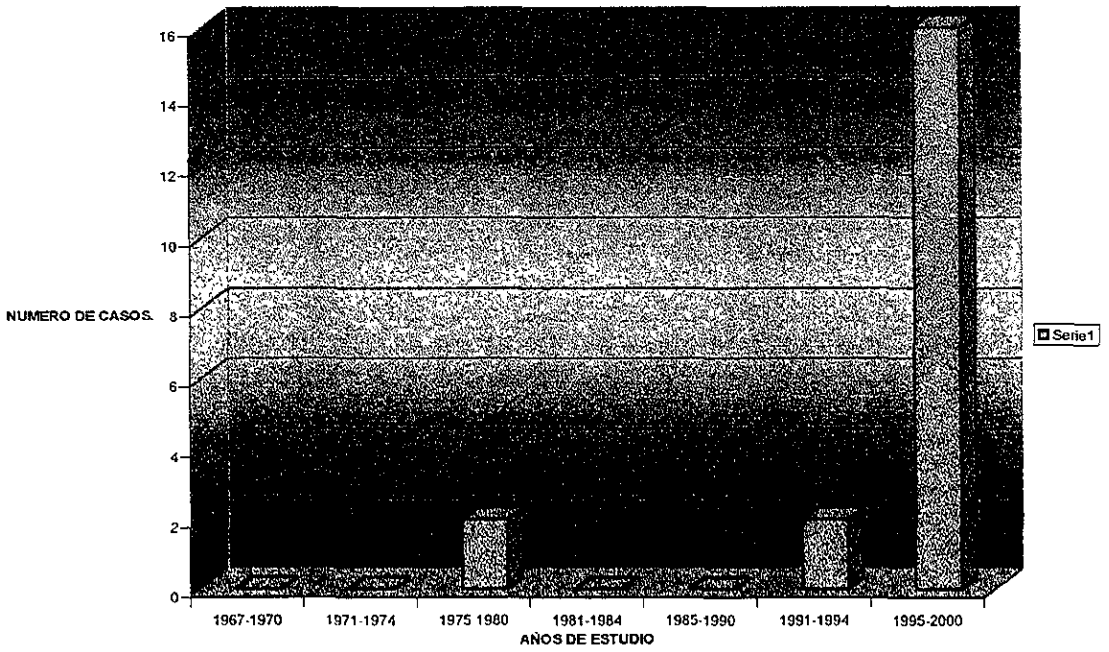
GRAFICA No. 4 FRECUENCIA POR EDAD DE TUMORES SOLIDOS POCO FRECUENTES EN LA UNIDAD DE PEDIATRIA DEL SERVICIO DE ONCOLOGIA DEL HGM 1967-2000



GRAFICA No. 5 ESTADOS DE PROCEDENCIA DE TUMORES SOLIDOS POCO FRECUENTES EN LA UNIDAD DE PEDIATRIA DEL HGM 1967-2000



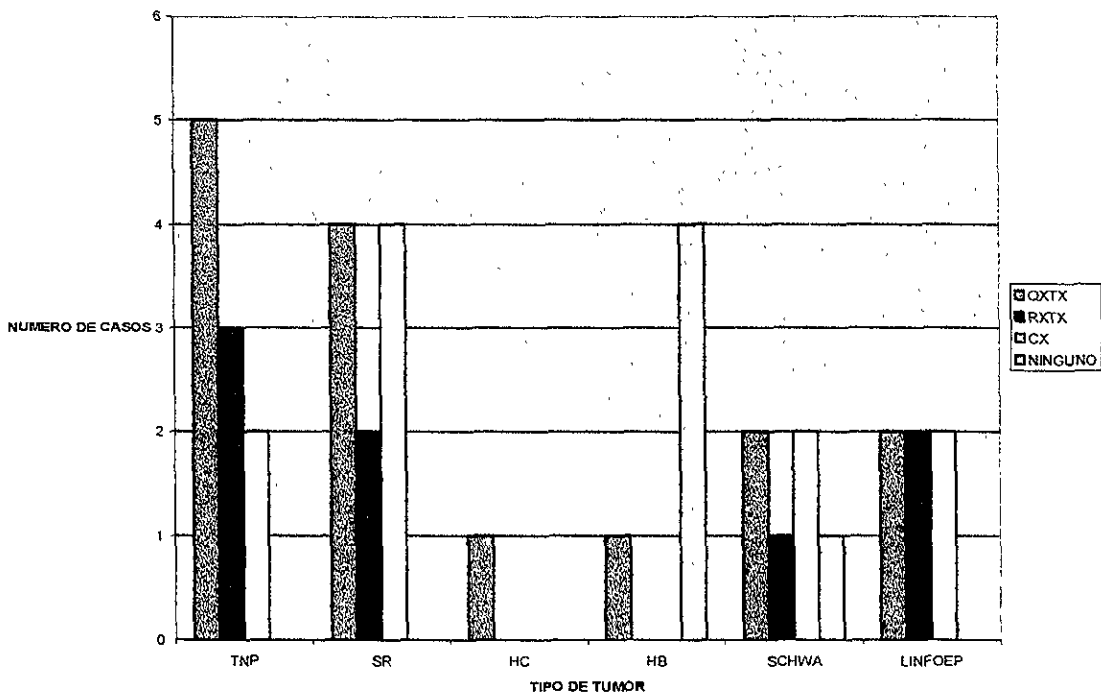
GRAFICA No.6 NUMERO DE CASOS POR AÑO DE 1967-2000



GRAFICA No.7 TIEMPO DE INGRESO HOSPITALARIO A DIAGNOSTICO POR PATOLOGIA DE LOS TUMORES SOLIDOS POCO FRECUENTES DE 1967-2000 HGM.



GRÁFICA No. 7 TRATAMIENTO PARA TUMORES SOLIDOS POCO FRECUENTES EN LA UNIDAD DE PEDIATRIA DEL HGM 1967-2000



| TABLA No.1 TUMORES POCO FRECUENTE EN PEDIATRIA. | | | |
|---|-------------|-------------|-----------|
| | | | |
| | RINON IZQ. | RINON DER. | |
| SARCOMA RENAL | 3 | 1 | |
| | SNC | TORAX | ABDOMEN |
| T. NEUROECTODERMICO | 3 | 1 | 1 |
| | LOB IZQ | LOB DER | TOTAL |
| HEPATOCARCINOMA | 1 | 0 | 0 |
| HEPATOBLASTOMA | 2 | 1 | 1 |
| | CUELLO DER. | CUELLO IZQ. | |
| LINFOEPITELIOMA | 1 | 1 | |
| | CARA | MIEM. PEL. | GENITALES |
| SCHWANOMA | 1 | 1 | 1 |

| TABLA No. 2 CUADRO CLINICO DE LOS TUMORES HEPATICOS | | |
|---|-----------|------|
| SINTOMAS | NO. CASOS | % |
| VOMITO | 1 | 16.6 |
| PIEBRE | 1 | 16.6 |
| PERDIDA DE PESO | 3 | 49.8 |
| DIFICULTAD RESPIRATORIA | 1 | 16.6 |
| DOLOR | 3 | 49.8 |
| ICTERICIA | 1 | 16.6 |
| EXP. FISICA | | |
| HEPATOMEGALIA | 4 | 66.4 |
| DOLOR A LA PALPACION | 2 | 33.2 |
| ADENOMEGALIAS | 1 | 16.6 |
| LOCALIZACION DEL TUMOR. | | |
| LOBULO DER | 2 | 33.2 |
| LOBULO IZQ. | 4 | 66.4 |
| TOTAL | 2 | 33.2 |
| TIPO DE TUMOR | | |
| HEPATOCARCINOMA FIBRILAR | 1 | 16.6 |
| HEPATOBLASTOMA | 3 | 49.8 |
| HEPATOBLASTOMA TRABECULAR | 1 | 16.6 |
| HEPATOBLASTOMA MIXTO. | 1 | 16.6 |
| MARCADORES TUMORALES | | |
| DHL | 4 | 66.4 |
| ALFAFETOPROTEINA | 4 | 66.4 |
| ANTG. CARCINOEMBRIONARIO | 1 | 16.6 |

| TABLA No. 3 CARCINOMA NASOFARINGEO/LINFOEPITELIOMA | | |
|--|-----------|------|
| SIGNOS | NO. CASOS | % |
| DOLOR | 2 | 100% |
| AUMENTO DE VOL | 2 | 100% |
| DIFICULTAD RESP | 1 | 50% |
| EXP FÍSICA | | |
| EDEMA FACIAL | 1 | 50% |
| TUMORACION CERVICAL | 2 | 100% |
| DESPLAZAMIENTO DE TRAQUEA | 1 | 50% |
| ADENOPATIAS | 1 | 100% |
| ANTECEDENTES VIRALES | | |
| | 2 | 100% |
| LOCALIZACION | | |
| DERECHA | 1 | 50% |
| IZQUIERDA | 1 | 50% |
| DX PREVIO | | |
| FARINGOAMIGALITIS | 2 | 100% |

| TABLA No. 4 CUADRO CLINICO DE SARCOMA RENAL. | | |
|--|-----------|------|
| SINTOMAS | NO. CASOS | % |
| DOLOR | 4 | 100% |
| PIEBRE | 3 | 75% |
| MASA ABDOMINAL | 4 | 100% |
| EMESIS | 1 | 25% |
| DISMINUCION DE PESO | 2 | 50% |
| EXP. FISICA | | |
| DOLOR ABDOMINAL | 4 | 100% |
| AUMENTO DE PERIMETRO ABD | 2 | 50% |
| MASA ABDOMINAL | 4 | 100% |
| HEPATOMEGALIA | 1 | 25% |
| VARICOCELE | 1 | 25% |
| DESNUTRICION | 3 | 75% |
| LOCALIZACION | | |
| DERECHO | 1 | 25% |
| IZQUIERDO | 3 | 75% |
| DX. PREVIO | | |
| PASITOSIS | 4 | 100% |
| DESNUTRICION | 3 | 75% |

| TABLA NO. 5 CUADRO CLINICO DE SCHWANOMA | | |
|---|---|------|
| SINTOMAS | | |
| AUMENTO DE VOLUMEN | 2 | 66% |
| DOLOR | 2 | 66% |
| LARGA EVOLUCION 2-4 ANOS | 3 | 100% |
| PROBLEMA URINARIO | 1 | 33% |
| LOCALIZACION | | |
| CARA | 1 | 33% |
| MIEMBRO INFERIORES | 1 | 33% |
| GENITALES | 1 | 33% |
| EXPLORACION FISICA | | |
| AUMENTO DE VOLUMEN | 3 | 100% |
| TUMORACION RECIDIVANTE DE LA CIRUGIA | 3 | 100% |
| TRATAMIENTO | | |
| RXTX | 1 | 33% |
| QXTX | 3 | 100% |
| ABANDONO | 2 | 66% |

| TABLA No. 6 CUADRO CLINICO DE TUMOR NEUROECTODERMICO P. | | |
|---|---------------|------|
| SINTOMAS | NO. PACIENTES | % |
| DISMINUCION DE PESO | 2 | 40% |
| CEFALEA | 1 | 20% |
| DOLOR | 5 | 100% |
| FIEBRE | 5 | 100% |
| CRISIS CONVULSIVAS | 1 | 20% |
| DISMINUCION DE FUERZA | 1 | 20% |
| DISTENSION ABDOMINAL | 1 | 20% |
| CONSTIPACION ABDOMINAL | 1 | 20% |
| EXPLORACION FISICA | | |
| NISTAGMUS | 1 | 20% |
| PARALISIS FACIAL | 1 | 20% |
| DOLOR A LA PALPACION | 1 | 20% |
| LCR CELULAS TUMORALES | 3 | 60% |
| BIOPSIA | | |
| SNC | 3 | 60% |
| TORAX (CLAVICULA) | 1 | 20% |
| ABDOMEN | 1 | 20% |
| METASTASIS | | |
| PULMONARES | 2 | 40% |
| SNC | 2 | 40% |
| TORAX | 1 | 20% |
| LOCALIZACION | | |
| SNC | 3 | 60% |
| TORAX | 1 | 20% |
| ABDOMEN | 1 | 20% |
| TX | | |
| RXTX | 1 | 20% |
| QXTX | 3 | 60% |
| NINGUNO | 1 | 20% |

DISCUSION:

En el presente estudio se analizaron 20 expedientes del archivo de Pediatría del Hospital General de México, en un periodo de 34 años, comprendido de 1967-2000. Con diagnóstico de tumores sólidos poco frecuentes en pediatría, de estos predominando los tumores de hígado de tipo hepatoblastoma, con 5 pacientes y uno con hepatocarcinoma. Así como el tumor neuroectodérmico primitivo con 5 pacientes ocupando el 30 y 25% de los casos, le sigue en frecuencia el sarcoma renal con 20%, schwannoma 15%; linfopiteliloma 10%.

Por otro lado se encontró predominio del sexo femenino con una relación mujer hombre de 1.8:1. El estado de mayor incidencia fue el Distrito Federal, ya que el Hospital General de México encuentra en este sitio. Le siguió Oaxaca con 3 casos, Veracruz con 2 casos, y 1 caso para los Estados de Michoacán, San Luis Potosí, Guerrero y Tabasco. El periodo en donde se encontró mayor incidencia fue de 1995-2000 con 16 casos ocupando el 80% del total de los casos, esto probablemente por un mejor registro de los pacientes. Así como mayor accesibilidad a su expediente clínico.

El síntoma predominante en la mayoría de los tumores es el dolor. El sitio de localización del sarcoma renal fue encontrado con mayor frecuencia el riñón izquierdo 3 casos, a diferencia del riñón derecho en 1 caso no corroborándose con la bibliografía.

Se encontró afección total en hepatoblastoma en 2 casos, y afección de lobulo izquierdo en 2 casos, lobulo derecho un caso, con presencia de hepatocarcinoma fibrilar en un paciente, hepatoblastoma mixto en un paciente, hepatoblastoma en 4 pacientes, de éstos los marcadores aumentados principalmente son alfafetoproteína, DHL. Antígeno carcinoembrionario en un paciente y en un paciente no se le realizó determinación de antígenos.

El linfopitelioma (carcinoma nasofaríngeo) debuta como un cuadro de adenomegalia y dolor con dificultad respiratoria en un paciente, no encontrándose buena respuesta a la quimioterapia convencional recibiendo tratamiento con radioterapia coadyuvante.

Para tumores como schwannoma y tumor neuroectodérmico primitivo, no existe un cuadro clínico aparente ya que se encontró que la sintomatología esta relacionada con el sitio de localización del tumor encontrándose en trayectos nerviosos, con metastasis a SNC y pulmón.. Con respecto al

tratamiento se encontró que el 25% de los pacientes no recibieron ningún tratamiento. El 75% recibieron quimioterapia adyuvante con radioterapia. Del 25% de pacientes que no recibieron tratamiento se encontró como principal motivo el traslado a otra institución siendo este el caso para tumores de hígado. La cirugía con fines curativos se realizó en 50% de los pacientes, con recidiva tumoral en 30% de los pacientes y 20% con invasión metastásica.

ESTA TESIS NO SALE DE LA BIBLIOTECA

CONCLUSIONES.

Por los datos obtenidos en este estudio retrospectivo de 34 años, se concluye que es importante contar con un mejor archivo clínico, ya que dentro de las dificultades para realizar el estudio se encontraron las siguientes situaciones: expediente clínico incompleto, doble registro de expedientes, dos números diferentes de registro, uno de expediente y uno de carnet, no contando los servicios de hospitalización con ambos números y en el mayoría de los casos el número de carnet es el que se encuentra registrado, dificultandose la localización de los expedientes.

Registro de pacientes con diagnósticos de tumores poco frecuentes que no se correlaciona en los expedientes con los diagnósticos registrados. Poca disponibilidad de expedientes por parte del archivo clínico. Retardo en la entrega de expedientes de los servicios de hospitalización al archivo clínico.

Es importante concientizar al personal de salud, así como a la población en general acerca de una cultura de salud, ya que el retardo en el diagnóstico empobrece el pronóstico de los pacientes por *retardo en el tratamiento no sólo para éste tipo de tumores, mermando las posibilidades de sobrevivir y aumentando los costos en el tratamiento.*

Mediante el estudio se pudo observar que el diagnóstico inicial con el que son manejados los pacientes en su lugar de origen son principalmente parasitosis intestinal, siendo esto específico para tumores hepáticos, tumores renales y un caso de tumor neuroectodérmico primitivo.

También se pudo observar que de los tumores neuroectodérmicos el 80% se encuentran con antecedentes de infección viral como varicela 60% y sarampión en 20% de los casos para el linfopitelioma se encontró en el 100% de los pacientes.

El tiempo de ingreso al diagnóstico por patología oscilo en promedio 25.5 días lo cual se debe de modificar ya que esto hace que se retarde el inicio de tratamiento repercutiendo principalmente en el pronóstico de los pacientes.

BIBLIOGRAFIA.

1. Pizzo Philip A.: Principles and practice of pediatric oncology. 1997 3ra ed. pp 1522.
2. Jeng-Chang Ch, Chiu-Chiang, et al: Hepatocellular carcinoma in children. *Journal of Pediatric Surgery*.1998,33(9):1350-1354
3. Sierrasesumaga L. et al *Oncologia Pediatrica* 1992 2da ed. pp 723.
4. Weinberg AG, Finegold MJ: Primary Hepatic tumors of childhood. *Hum Pathol*, 1988. 14:512-536.
5. Amonkar p., Desai Sageeta, et al: Infantile hemangioendothelioma of liver. *Medical and Pediatric Oncology*, 1998, 82(9): 1789-1796.
6. Ikeda H., Hachitanda Y., et al: Development of unfavorable Hepatoblastoma in children of very low birth Weight. *American Cancer Society*, 1998,82(9): 1789-1796.
7. Gruner A. MD, Thomas S., et al: Hepatocellular carcinoma in children associated with gardner syndrome of familial adenomatous polyposis. *Journall of Pediatric Hematol /Oncology*. 1998, 20(3): 274-278.
- 8 Okuda k., Arakawa M., et al: Right-side pedunculated hepatocellular carcinoma: A form of adrenal metastasis. *Hepatology* 1998; 27:81-85
8. Worth L.MD, Slopis J. et al . Congenital Hepatoblastoma and schizencephaly in an infant with Beckwith Wiedemann syndrome. *Medical and Pediatric Oncology*, 1999, 33: 591-593.
9. Jain R. MD, Manjula J.: Mixed hepatolastoma Diagnosed by fine needle aspirati3n biops Cytology. *Dyagnostic cytopaathology*.1998,19(4): 306-308.
10. Ammann R. Plaschkes J. , et al: Congenital Hepatoblastoma a distinct entity? *Medical and Pediatric Oncology*. 2000; 34:165-170.
11. parada L., Limon J., et al: Cytogenetics of hepatoblastoma further Characterization of 1 Q rearrangements by fluorescence in situ hybridization. *Medical and Pediatric Oncology*. 2000, 34:165-170.
- 13 Fasano M, Fheise D., et al : Immunohistochemical Evaluati3n of hepatoblastomas with use of the hepatocyte-specific marker, hepatocyte paaffin1, and polyclonal anti-carcinoembryonic antigen *Modern Paathology*. 1998 22:934-938.

14. Moritake H., Taketomi A., et al: Renin-Producing Hepatoblastoma. *Journal of Pediatric Hematolog Oncology*. 2000, 22(1): 78-80.
15. Heniford T. Marjorie J., et al :Laparoscopic cryoablation of hepatic metastases *Seminars in Surgical Oncology*. 1998; 83(2): 78-80.
16. Kastre S., Marina N., et al:Peritoneal metastases in children with cancer. *American Cancer Society*. 1998;83(2) 385-390.
17. Cooper S., Coher R., et al: A comparison of staging systems for nasopharyngeal carcinoma, *America Cancer Society*. 1998; 83(2): 213-219.
- 18 . Liavaag G., Cheung R. et al: The physiologic Reservoir of Epstein-Bar virus does not map to upper aerodigestive tissue: *Laryngoscope*. 1998, 108: 42-46.
18. Kimber a., Michalski L., et al: Primitive neuroectodermal tumors: Anatomic Location, Extent of Surgery and Outcome. *Journal of Pediatric Surgery*. 133(1): 39-41.
19. Marsks J., Phillips J., et al: The national cancer data base report on the relation ship of race and national origin to the Histology of nasopharyngeal. *Carcinoma American Caancer Society*. 1998: 31 582-588.
20. Ghim J., Briones M., Effective adjuvant chemotherapy for advanced nasopharyngeal carcinoma in children: A final upadate of a long-term prospective study in a single institution *J. Pediatric Oncol* 1998 20(2) 131-135.
21. Richards F., Webster, A. Molecular genetic analysis of von Hippel-Lindau disease *Journal of Internal Medicine*. 1998; 293: 527-533.
22. Delahunt, B., Beckwith J. et al: cystic embryonal sarcoma of kidney. *American Cancer Society* . 1998; 82f(12) 2427-2433.
23. Joseph K., Lipworth L., Epidemiologic aspects of renal cell cancer. *Seminars in Oncology*, 2000 27(2)115-123.
24. Lliopoulos O. Eng C.,: Genetic and clinical spects of familial renal Neoplasms. *Seminars in Oncology* 2000 134-149.
- 26 Prietehard J. Grundy P. Et al: *Recent Advances in the Genetics of childhood renal cancers*. *Medical and Pediatric Oncology* 2000, 35: 126-130.
27. Barnard M., Brayani J.: *Comparative Genomic Hybridizaation analysis of clear cell sarcoma of the kidney*. *Medical and pediatric Oncology*, 2000, 35: 126-130.
28. Bradley W., Anderson D.. Eilms' tumor with renal cell carcinoma overgrowth in a 3 year- old

Child Urology 1998, 52(1) 126-130.

29. Akdeniz U, Turkey A.: veno occlusive disease like hepatotoxicity in two children receiving chemotherapy for Wilm's tumor and clear cell Sarcoma of Kidney. *Pediatric Hematology and Oncology* 1998, 15:85-89.
30. Healey E., Shambergers C., A 10 year experience of pediatric brachytherapy. *Int J. Radiation Oncology Biol.* 1995 32(2): 451-455.
31. Woodruff M., Selig A., Schwannoma (neurilemoma). with malignant transformation. *The American Journal Of Surgical Pathology* 1994 18(9): 882f-895.
32. Feany M., Anthony et al: Nerve sheath tumors with hybrid features of neurofibroma and schwannoma; a conceptual challenge *Histopathology* 1998, 32: 405- 410.
33. Sharma S., Abbott R.: Malignant Intracerebral Nerve sheath tumors. *Cancer* 1998, 82(3) 545-552.
34. Khanlou H., Khanlou N., et al : Schwannoma of posterior mediastinum: A case report and concise review *Heart and lung* 1998 27 85) 344- 347.
35. Otieschan O., Saleem M., et al: Malignant schwannoma of the parapharyngeal space. *The Journal of Laryngology and Otology* 1998: 89. 36-41.
36. Sepala J., Alarik S., et al: Multiple Schwannomas Schwannomatosis or neurofibromatosis type 2? *J. Neurosurg* 1998: 89 36-41.
37. Backer A. Sharon L., et al: Desmoplastic small round cell tumour of unknown primary origin with lymph node and lung metastases: histological, cytological, ultrastructural, cytogenetic and molecular findings: *Virchows Arch.* 1998 432: 135-141.
38. Jones E., McGill T.: Peripheral primitive neuroectodermal tumors of the head and neck. *ArchOtolaryngol head neck Arch otolaryngol head Neck surg.* 1995, 121 : 1392-1395
39. Marley E., Liapis H., Primitive neuroectodermal tumor of the kidney- another enigma: *Pathologic, Immunohistochemical, and Molecular Diagnostic Study. The American Journal of Surgical Pathology* 1997, 21(83): 3654- 359.
40. Halliday B., Slagel D., et al: Diagnostic Utility of Mic-2 immunocytochemical staining in the differential diagnosis of small blue cell tumors *Diagnostic Cytopathology*, 1997 19(6): 410-416.
41. Collini P., Sampietro G., et al: Differentiation in pediatric peripheral primitive neuroectodermal

tumours of bone. *Vichows Arch* 1998 423: 505-513.

41. Anselm, C., Wong T.: Congenital Sacrococcygeal primitive Neuroectodermal Tumors. *Medica and Pediatric Oncology* 2000 34: 448-450.
42. Gururangan S., Marina N., Treatment of children with perispherical primitive Neuroectodermal tumor or extrasosseous Ewing's tumor with Ewing's directed therapy. *Journal of Pediatric Hematology Oncology* 1998, 20(1): 55-61.
44. Frank H., Pablo H., et al: Survival of very young children with medulloblastoma (primitive neuroectodermal tumor of the posterior fossal treated with craniospinal irradiation inf J. *Radiation* 1998, 5: 959-967.