

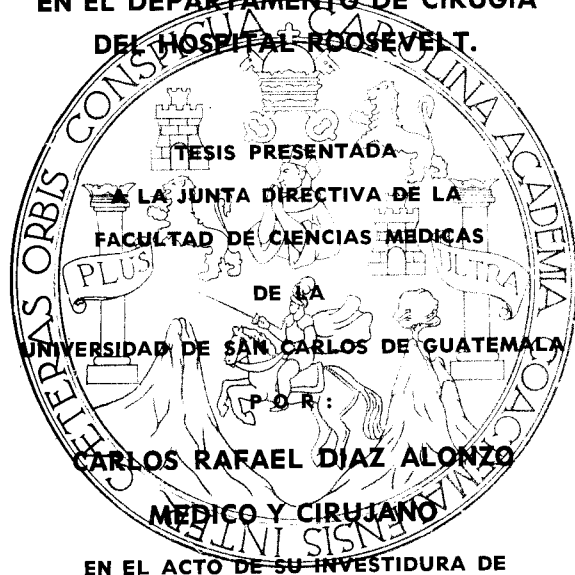
UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

DEPARTAMENTO DE CIRUGIA

Tumores Abdominales Malignos en la Infancia

**REVISION DE LOS CASOS OCURRIDOS
EN EL DEPARTAMENTO DE CIRUGIA
DEL HOSPITAL ROOSEVELT.**



**TESIS PRESENTADA
A LA JUNTA DIRECTIVA DE LA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS
DE LA
UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
POR:
CARLOS RAFAEL DIAZ ALONZO
MEDICO Y CIRUJANO**

EN EL ACTO DE SU INVESTIDURA DE

ASESOR: DR. RODOLFO DURAN

REVISOR: DR. CARLOS V. ESCOBAR.

GUATEMALA, JUNIO DE 1965

I N D I C E

	Pág.
I Introducción	11
II Antecedentes	12
III Objetivos	12
IV Consideraciones Especiales Sobre el Tratamien- to de los Tumores Malignos en los Niños	13
V Material de Estudio	16
VI Tumores Abdominales Malignos en la Infancia: Generalidades	17
VII Linfomas: Descripción General	20
VIII Linfomas: Presentación de Nuestros Casos, Dis- cusión y Resultados	25
IX Tumor de Wilms: Descripción General	26
X Tumor de Wilms: Presentación de Nuestros Ca- sos, Discusión y Resultados	32
XI Neuroblastomas: Descripción General	33
XII Neuroblastomas: Presentación de Nuestros Ca- sos, Discusión y Resultados	39
XIII Leiomiosarcoma: Descripción General	40
XIV Leiomiosarcoma: Presentación de un Caso, Dis- cusión y Resultados	42

	Pág.
XV Carcinoma de la Corteza Adrenal: Descripción General	42
XVI Carcinoma de la Corteza Adrenal: Presentación de un Caso, Descripción y Resultados	44
XVII Otros Tumores Abdominales:	
Hepatoma	45
Carcinoma del Páncreas	45
XVIII Sumario	47
XIX Conclusiones	49
XX Bibliografía	51

INTRODUCCION

En el presente trabajo analizaremos el problema que representan los procesos tumorales abdominales malignos en la infancia, revisando los trabajos de otros autores que han sido expuestos en diferentes publicaciones y nuestra experiencia lograda con los casos que se han tratado en la sección de Cirugía Pediátrica del Hospital Roosevelt.

Si bien en nuestro medio tanto la morbilidad como la mortalidad causada por las neoplasias malignas en los niños, comprendidos desde el nacimiento hasta la edad de 12 años, es aparentemente poco significativa, debido a la altísima incidencia de morbi-mortalidad por procesos de desnutrición, parasitismo, infección intestinal y bronconeumonía. En países más avanzados, donde los problemas arriba mencionados han sido casi eliminados, los tumores malignos han adquirido gran importancia principalmente como causa de muerte, señalándose hasta un 18% en los EE. UU.

Es esencial hacer notar que existen grandes diferencias entre los tumores malignos del niño y del adulto en varios aspectos, que podemos resumir así:

a) Localización: en la persona adulta las neoplasias malignas se localizan principalmente en la piel, aparato gastro-intestinal, próstata, útero, mama y pulmones, mientras que en los niños se localizan principalmente en tejidos linfoides, sistema nervioso central, ojos, riñón, tejidos simpáticos retroperitoneales, tejidos hematopoyéticos, tejidos blandos y huesos;

b) Tipo Histológico de tumor: En los adultos la mayoría de tumores malignos se originan en tejido epitelial, son por lo tanto carcinomas; en cambio en los niños en casi un 90% tienen su origen en tejidos mesenquimatosos o embrionarios y son de tipo sarcomatoso;

c) Aspecto Anátomo-patológico:

Macroscópico: En general en el adulto se acepta que un tumor encapsulado seguramente es benigno, mientras que en los niños tumores muy malignos como el tumor de Wilms, y los neuroblastomas hasta en fecha regularmente avanzada rompen la cápsula que los limita.

Microscópico: También es aceptado que la presencia de celularidad, invasión a tejidos adyacentes y la presencia de mitosis son características indiscutibles de cáncer, pero en los niños algunos tumores como el hemangioma de los lactantes que tienen un cuadro microscópico sarcomatoso, son benignos, pero están en fase de crecimiento y desarrollo;

d) Manifestaciones Clínicas: Mientras en las personas mayores se observan diferentes síntomas y signos según la localización de un tumor, en los niños la principal manifestación es la presencia de una masa tumoral que cuando el niño es llevado por la madre al hospital ya no sólo es palpable sino aún visible en un 30% de los casos;

e) Tratamiento: Aunque en el adulto muchos tumores se tratan en forma combinada por métodos quirúrgicos y radioterápicos, esta combinación no es tan definida como en los niños, en los cuales la gran mayoría son tratados en esta forma.

ANTECEDENTES

El estudio de los diversos tumores abdominales se ha llevado a cabo en diferentes épocas, por diferentes autores, estableciendo sus características anátomo-patológicas y clínicas, tratando de establecer su etiología y buscando los medios terapéuticos más adecuados para lograr la curación.

En el desarrollo de cada uno de los capítulos, citamos los diferentes estudios efectuados y la conducta que, de el resultado de esos estudios se ha establecido. Los Drs. Enrique May en 1956 y Juan Paiz R. en 1965, hicieron una revisión general de tumores sin referirse exactamente a ningún grupo.

OBJETIVOS

El presente estudio tiene el fin de dar a conocer los principales caracteres anátomo-patológicos, el cuadro clínico usual, los medios disponibles para establecer un diagnóstico y las medidas terapéuticas a nuestro alcance.

Al revisar nuestros casos, buscamos la divulgación de los procesos neoplásicos que con más frecuencia hemos observado, comparándolos con lo expuesto por otros autores que han analizado los casos ocurridos en otros centros hospitalarios.

CONSIDERACIONES ESPECIALES DEL TRATAMIENTO DE TUMORES MALIGNOS EN LA INFANCIA

Como dejamos expuesto anteriormente, el tratamiento de los tumores malignos en los niños difiere en parte de los principios que se siguen para el tratamiento de las neoplasias en las personas adultas.

Hemos de considerar que en el tratamiento de las neoplasias infantiles contamos con procedimientos de: Cirugía, Radioterapia y Quimioterapia.

TRATAMIENTO QUIRURGICO: Con excepción de los linfomas en los cuales sólo para algunos casos muy localizados y aún sin un criterio uniforme al respecto se indica la escisión quirúrgica, en todos los demás tipos de tumores malignos sea cual sea su localización: intracraneanos, orbitarios, abdominales o de partes blandas, el criterio general es que la extirpación quirúrgica debe llevarse a cabo aún cuando no pueda efectuarse completamente, como en algunos casos de neuroblastoma, pues la observación general es que ello el pronóstico mejora.

RADIOTERAPIA: En la mayoría de los casos se indica un tratamiento combinado, habiendo también en este aspecto algunas divergencias de opinión, respecto de si debe darse radioterapia pre-postoperatoria en algunos casos, como en el tumor de Wilms y los Neuroblastomas. No habiendo discusión en cuanto a los linfomas, tumores en los cuales es el tratamiento de elección.

La dosis de radiación indicada depende del tipo de tumor, variando de 2,500 a 3,500 o 4,000 r. en la mayoría de los casos, pero pueden administrarse en algunos casos hasta 6,000 r. como en los sarcomas de partes blandas aun cuando en este caso es paliativa.

Cuando se va administrar tratamiento con radiaciones, hay que considerar igualmente el tipo y su localización pa-

ra determinar si se dará tratamiento regional o local, lo cual se decide fundamentalmente por lo invasivo del tumor, así tenemos que en los meduloblastomas la radiación es local, mientras que en linfomas, Wilms, neuroblastomas, etc., la radiación es regional, lo que limita la dosis máxima.

Usualmente la dosis a administrar diariamente es de 150 rs. con las siguientes excepciones: 1) Cuando se irradia todo el abdomen, se inicia con dosis baja: 75 rs. aumentando gradualmente hasta 150 rs. en el curso de la primera semana; y 2) Los sarcomas de partes blandas en los cuales la dosis diaria es un poco mayor de 200 rs. al día, según el volumen a irradiar.

Generalmente la radioterapia es externa, pero en algunos casos se hacen implantes, específicamente en los casos de retinoblastomas.

Aunque lo usual es que administrando regular y completamente la dosis indicada no haya recidiva local, en los casos en que ésta se observa, puede administrarse nuevamente radioterapia, pero la dosis debe ser menor, como término medio 1500 r., y considerar el tratamiento como paliativo.

COMPLICACIONES: A dosis usuales no se puede decir que existan complicaciones. generalmente se observan algunas alteraciones pero son de carácter transitorio:

- a) Leucopenia;
- b) Anemia;
- c) Radiodermitis;
- d) Estrecheces intestinales y ureterales (muy raras);
- e) Nefritis;
- f) Detención del crecimiento y deformidades óseas consecutivas.

El problema hematológico se controla con recuentos y determinaciones semanales de hemoglobina; en caso de depresión marcada, se administrarán transfusiones y si es necesario se suspenderá por un tiempo la radioterapia.

La radiodermitis bastará tratarla con la aplicación de lubricantes tipo vaselina, ya que después del tratamiento regresa sola.

Las estrecheces intestinales y ureterales se observan raramente y son causadas principalmente por sobredosis.

La nefritis crónica es una complicación seria tardía, también consecuencia de sobredosis, se evita protegiendo

parte de uno o ambos riñones, para que no sobrepasen de dosis.

La detención del crecimiento o asimetría ósea es debida a mala técnica en la aplicación de la radioterapia, o es complicación de sobredosis de radiación. En este caso es importante una buena inmovilización de los niños, para lo cual es necesario una sedación adecuada. Las deformidades óseas, a consecuencia de la detención del crecimiento ya no es posible evitarlas.

Para la radioterapia se cuenta principalmente con los aparatos de Roentgen y de supervoltaje (teleterapia, beta-trón, acelerador lineal, etc.), y con numerosos radioisótopos, habiéndose ensayado principalmente el oro coloidal (Au198), fósforo radioactivo (P32), Itrium 90, I.131, con relativamente buenos resultados paliativos en el tratamiento de linfomas de todo tipo. Además las semillas de radón, cobalto 60, que son usados principalmente en adultos.

QUIMIOTERAPIA: Se efectúa con agentes químicos cuya acción es similar a la de los Rayos X en algunos casos, produciendo destrucción intensa de células, teniendo el inconveniente de producir síntomas tóxicos generales a veces muy severos, sobre todo en pacientes sensibles o en muy mal estado general. Los principales agentes de este tipo son:

a) Mostaza Nitrogenada: Administrada por vía endovenosa a dosis de 1 mg. por kilo de peso en cuatro días sucesivos produce regresiones notables, con efectos paliativos variables, pero menos importante que el producido por la roentgenterapia;

b) Etilenaminas: Grupo al cual pertenece el T.E.M. (trietilenmelamine), T.E.P.A. (Trietilen fosforamina), T.S. P. A. (Trietilen thiofosfaramina) y otros, cuya acción consiste en: 1) producir mutaciones de los genes y cambios en la estructura de los cromosomas; 2) Interfieren con el proceso químico de la división celular; 3) Producen destrucción celular siendo su punto de acción la alteración del D. N. A. (ácido desoxiribonucleico). La dosis utilizada varía de 1 a 5 mg. diarios y puede usarse por varios días, siendo la vía de administración oral.

Los efectos obtenidos son similares a los de la mostaza nitrogenada, únicamente paliativos en casos avanzados.

c) Antifólicos: También se han utilizado medicamentos de este grupo como el metrotexate, aminopterín, 6 mercap-

to-purina y 5-fluor-uracilo a dosis de 1.25 a 7.5 mgs. diarios para los primeros y de 15 mg. para el 5-fluor-uracilo. Su efecto es menos importante que los anteriores y únicamente se usan como paliativos en algunos casos.

La mostaza nitrogenada y las ethylendiaminas tienen su principal indicación en el tratamiento de los linfomas generalizados y como tratamiento inicial en los linfomas mediatínicos.

MATERIAL DE ESTUDIO

Para la elaboración del presente trabajo, se revisaron las historias clínicas de los niños atendidos en la sección de Cirugía Pediátrica del Hospital Roosevelt, del 1° de julio de 1957 al 30 de junio de 1964; período durante el cual fueron vistos 5,039 niños comprendidos entre las edades de 0 años a 12 años, comprobándose en 288 de ellos procesos clasificados como tumorales, de los cuales 239 fueron de caracteres benignos y 59 de tipo maligno, dando los siguientes porcentajes de frecuencia:

Tumores en general:	5.80%
Tumores benignos:	4.74%
Tumores malignos:	1.06%

Los tumores benignos comprendieron principalmente:

- 1) Hemangiomas: de diferentes localizaciones, pero especialmente del macizo facial, labios y lengua;
- 2) Quistes epidermoides: de los cuales cerca del 95% se encontraron en la cola de la ceja;
- 3) Pólipos rectales;
- 4) Quistes sinoviales;
- 5) Papilomas laríngeos.

Además otra variedad de formaciones menos frecuentes como quistes, papilomas, linfangiomas, fibrolipomas y dos teratomas, uno del mediastino y otro del ovario.

Los tumores malignos encontrados fueron 59 en total, todos ellos con comprobación anátomo-patológica. Se excluyeron los casos que fueron clínicamente diagnosticados como neoplasias malignas, pero que por diversas circunstancias no fueron comprobados, así como el grupo de las leucemias que aunque importante por su frecuencia su clasificación como

reales neoplasias malignas es aún discutida por muchos autores.

Al hacer el enfoque del presente trabajo, hemos agrupado los diferentes tumores atendiendo a su naturaleza histológica; en el curso del mismo se hará un análisis de cada grupo de tumores según su frecuencia, manifestaciones clínicas, medios diagnósticos y tratamiento, exponiendo luego nuestros casos.

Los 59 casos comprobados de neoplasias malignas, comprendieron los siguientes tipos:

Tumores del tejido linfático	14 casos: 23.69%
Tumores del Sistema Nervioso Central	11 casos: 18.64%
Tumores de la Retina Retinoblastoma	9 casos: 15.25%
Neuroblastomas	5 casos: 8.47%
Nefroblastomas (Tumores de Wilms)	4 casos: 6.78%
Tumores del Testículo	4 casos: 6.78%
Sarcomas diversos	8 casos: 13.56%
Timoma maligno	1 caso: 1.69%
Glioma nasal maligno	1 caso: 1.69%
Carcinoma de la Corteza Adrenal	1 caso: 1.69%

Los Sarcomas: 8 casos en total comprendieron:

Fibrosarcomas:	4 casos: 6.78%
Osteosarcomas:	2 casos: 3.38%
Condrosarcoma:	1 caso: 1.69%
Leiomioma:	1 caso: 1.69%

De los 59 tumores expuestos anteriormente, 15 se localizaron en el abdomen, con una frecuencia global de 25.42%, perteneciendo a los siguientes tipos histológicos:

LINFOMAS	
Nefroblastomas	6 casos: 40.00%
Neuroblastomas	4 casos: 26.66%
Leiomioma	3 casos: 20.00%
Carcinoma de la Corteza Adrenal	1 caso: 6.66%
	1 caso: 6.66%

TUMORES MALIGNOS INTRA-ABDOMINALES

Al hablar de tumores malignos del abdomen en niños, es referirse casi exclusivamente a tumores Retroperitoneales, pues es en este espacio anatómico, donde se originan un

90% o más de las neoplasias malignas en los primeros años de la vida.

Muy pocos casos de neoplasias intraperitoneales han sido descritos antes de los 12 años, de los cuales la mayoría son linfomas del tracto gastro-intestinal (íleon, estómago y colon), tumores malignos del hígado y páncreas son raros.

Todo lo contrario sucede con los tumores retroperitoneales que constituyen un problema común e importante antes de los 6 años de edad. Aunque anátomo-patológicamente son muy diferentes, clínicamente sus primeras manifestaciones y el problema diagnóstico es el mismo; además todos los autores concuerdan en que la diferenciación se refiere casi exclusivamente a tres grupos neoplásicos: 1) Tumores del Riñón; 2) Tumores de Tejido Nervioso Autónomo; y 3) Tumores del Tejido Linfoideo.

INCIDENCIA:

Las revisiones efectuadas en centros hospitalarios de prestigio, de series más o menos grandes de pacientes que han seguido, concuerdan en forma bastante uniforme, en que los tumores del espacio retroperitoneal ocupan el tercer lugar entre las neoplasias observadas en niños menores de 12 años, con una frecuencia de 20% y que constituye el 0.5% a 0.8% de todas las admisiones en los servicios de pediatría, constituyendo una causa importante de muerte a esa edad, superado únicamente por las leucemias y los accidentes.

De los tumores retroperitoneales reportados existe una frecuencia más o menos paralela entre los Tumores de Wilms y los Neuroblastomas, siendo menos frecuentes los Linfomas, por ejemplo:

En el Hospital de Niños de los Angeles, reportan:

Tumores de Wilms:	8.1%
Neuroblastomas:	6.3%
Linfomas	2-3%

En el Hospital de Niños Memorial de Chicago:

Tumores de Wilms:	6%
Neuroblastomas:	7%
Linfomas:	3%

En el Hospital de Niños de Filadelfia:

Tumores de Wilms:	11%
Neuroblastoma:	9%
Linfomas:	2%

En el Hospital de niños de Boston, sin dar cifras, indican que el tumor de Wilms es el más frecuente de los tumores abdominales y que el Neuroblastoma le sigue en frecuencia.

En el Hospital de la Universidad de Ann-Harbor, Michigan, tampoco citan porcentajes, pero afirman que el tumor de Wilms es ligeramente más frecuente que el Neuroblastoma y que los linfomas abdominales son mucho menos frecuentes.

Refiriéndose únicamente a masas tumorales del abdomen, 50 a 60% son de naturaleza médica: Espleno-hepatomegalia, generalmente por leucemia y 40 a 50% son de naturaleza quirúrgica y comprenden por su frecuencia:

Tumores de Wilms:	30 a 50%
Neuroblastomas:	25 a 35%
Linfomas:	10 a 20%

Otras neoplasias como teratomas, ganglioneuromas, lipomas, sarcomas, carcinomas de la corteza adrenal, etc., constituyen grupos menores.

En nuestra serie, anteriormente expusimos, que en relación a las neoplasias malignas en general, los tumores abdominales formaban un 25.42% del total. Es importante hacer notar que contrariamente a lo informado por los centros hospitalarios ya citados, existe una clara mayoría de linfomas, a los cuales corresponde el 40%; el segundo lugar lo ocupan los tumores de Wilms (26.66%); y el tercer lugar lo ocupan los Neuroblastomas (20%), habiéndose diagnosticado además en nuestra serie un caso de Leiomiomasarcoma del útero y un Carcinoma de la Corteza Adrenal.

CONSIDERACIONES GENERALES:

Hemos dejado establecido que si bien las características anátomo-patológicas de los tumores del abdomen son muy diferentes, desde el punto de vista clínico tienen muchos caracteres en común, por ejemplo:

a) Sintomatología: la primera manifestación en un 90% de los casos es la aparición de una masa, descubierta por los padres o la niñera en dos terceras partes de los casos o por el médico durante un examen rutinario en la otra tercera parte de los casos;

b) Trastornos gastro-intestinales se presentan con frecuencia y consisten en náuseas o vómitos, diarrea o cuadros pseudo-obstructivos, que se producen por compresión o invasión directa;

c) Síntomas Urinarios: cuadros que parecen de infección urinaria, con dolor lumbar, fiebre y hematuria;

d) Síntomas generales como: malestar general, anorexia, pérdida de peso y fiebre;

e) Finalmente la aparición de Hipertensión arterial que puede observarse en todos los tumores retroperitoneales, pero que se presenta con mayor frecuencia en el tumor de Wilms, su etiología se ha explicado por fenómenos de isquemia renal debida a la compresión de los vasos renales por el crecimiento tumoral intrínseco o extrínseco.

También en el estudio diagnóstico encontramos similitudes, por Ej.: Aun cuando con el examen físico, especialmente por la palpación de la masa, determinando sus caracteres se puede tomar una idea del tipo de tumor, siempre se recurrirá además de los exámenes rutinarios de sangre y orina, al estudio radiológico simple del abdomen y al pielograma endovenoso, que son de gran importancia en el diagnóstico diferencial, así mismo se hará estudio radiológico de tórax y huesos, para descubrir metástasis.

Finalmente en todos los casos se llega a la exploración abdominal, para obtener diagnóstico anátomo-patológico, al lograr una escisión total o parcial según los casos.

Pasaremos ahora a estudiar los grupos neoplásicos malignos del abdomen siguiendo el orden de su frecuencia en nuestra serie, haciendo al final un breve resumen de otras neoplasias descritas, pero que aún no se han presentado en nuestro medio.

NEOPLASIAS DE LOS GANGLIOS LINFATICOS

Los tumores de los ganglios linfáticos, se originan tanto de los elementos puramente linfoides, como de los elementos reticuloendoteliales que forman el estroma de los gan-

glios y según la predominancia de uno u otro tipo de elementos en la constitución del tumor, éstos se clasifican en:

LINFOSARCOMA: Constituido por proliferación de linfocitos maduros (linfoma linfocítico), o jóvenes (linfoma linfoblástico).

LINFOBLASTOMA: En él predominan los linfocitos inmaduros o blastos.

LINFOMA DE HODGKIN: Constituido por varios tipos de células, pero caracterizado por la presencia de células gigantes multinucleadas que han sido designadas con el nombre de células de Dorothy Reed o de Sternberg.

RETICULOSARCOMA: Linfoma en el cual predominan las células reticulares.

LINFOMA DE FOLICULOS GIGANTES: Caracterizado por gran hiperplasia de folículos inmaduros.

LINFOSARCOMA: Tumor maligno de los ganglios linfáticos, fue diferenciado del linfoma de Hodgkin en el año de 1893 por Kundrat. Es muy semejante a la leucemia linfática en su evolución, de la cual es imposible diferenciarlo en su fase terminal; en sus inicios se diferencia por su localización limitada a los ganglios linfáticos.

FRECUENCIA: El linfoma se ha observado en cualquier época de la vida, sin embargo, es más frecuente en niños que en adultos y su frecuencia antes de los 12 años es de 5% en relación a todos los tumores malignos y constituye el 25% de todos los linfomas. Se ha observado con mayor frecuencia en el sexo masculino.

ANATOMIA PATOLOGICA: Macroscópicamente se observa aumento variable del tamaño de los ganglios linfáticos, los cuales son duros, no dolorosos, adheridos entre sí, de color blanco grisáceo con zonas de necrosis y hemorragia. El cuadro microscópico es el de proliferación de linfocitos grandes o pequeños que infiltran el estroma del ganglio, la cápsula del mismo e invaden los tejidos vecinos; en fases avanzadas se encuentran siembras secundarias en vísceras como el hígado, pulmones, riñones y corazón, finalmente en fase terminal existe invasión extensa de la médula ósea con manifestaciones de leucemia linfática aguda.

CUADRO CLINICO: Generalmente la primera manifestación es la aparición de una masa poco o nada dolorosa, que crece más o menos rápidamente y que se desarrolla usualmente en los ganglios del cuello, axilas, ingles, mediastino o retroperitoneo. Cuando la localización inicial es el retroperitoneo o el mesenterio las manifestaciones principales consisten en: molestias gastro-intestinales como anorexia, náusea o vómitos, crisis diarreicas y de pseudo-obstrucción intestinal, más adelante obstrucción franca, etapa en la cual ya es notada la aparición de masas intra-abdominales. También con frecuencia se desarrolla ascitis, por el bloqueo linfático y la compresión de la vena porta por la invasión tumoral. Rara vez hay manifestaciones urinarias, como disuria, hematuria, etc., resultantes de invasión del árbol urinario vecino por el proceso tumoral.

Acompañando al cuadro clínico el enfermo presenta fiebre, anorexia, pérdida de peso y postración. En fase terminal el cuadro simula la leucemia linfática aguda, con manifestaciones hemorrágicas.

HALLAZGO DE LABORATORIO: Generalmente existe cierto grado de anemia de tipo hipoplásico o bien hemolítico (por producción de proteínas anormales por el tejido neoplásico), en este caso habrá hiperbilirrubinemia y reticulocitosis.

En el examen radiológico del abdomen se observan masas que desplazan y comprimen vísceras, además en el estudio de tórax puede observarse adenopatía mediastínica e infiltraciones pulmonares en fases un poco más avanzadas.

DIAGNOSTICO: Será sospechado por el cuadro clínico, pero en definitiva sólo se hará mediante el estudio histológico de una parte del tumor.

PRONOSTICO: La evolución natural de la neoplasia es variable, llevando a la muerte en un período no mayor de 2 años; con el tratamiento se observan períodos variables de remisión de 3-4 años; pero invariablemente el pronóstico es fatal.

TRATAMIENTO:

a) **QUIRURGICO:** En general no es aconsejado, pues aun cuando aparentemente se encuentra localizado, la extirpación completa es difícil de estimar, el procedimiento

quirúrgico tiene su lugar como medio de exploración y biopsia con el objeto de obtener una muestra del tumor para examen histológico.

b) **RADIOTERAPIA:** Es el tratamiento de elección, salvo cuando ya es generalizado. El resultado es bastante bueno, lográndose remisiones duraderas y si la dosis es suficiente el linfoma no recidiva en la zona irradiada.

La dosis recomendada varía de 2,500 a 3,500 r. según la extensión del proceso y las zonas invadidas, debiendo administrarse inicialmente de 50 a 100 r. y aumentando progresivamente hasta una dosis diaria de 150 a 200 r. para administrar el total de radiación en 4 semanas;

c) **QUIMIOTERAPICOS:** Han sido utilizados por muchas clínicas la mostaza nitrogenada y derivados Ethylendiamínicos, así como antagonistas del ácido fólico (6 mercaptopurinas), que proporcionan mejoría transitoria. También se ha ensayado el A.C.T.H. lográndose mejoría más que todo subjetiva, a veces espectacular, pero muy transitoria.

LINFOMA DE HODGKIN: El linfoma de Hodgkin es un proceso neoplásico de tipo granulomatoso relativamente frecuente en niños menores de 5 años. Fue descrito por vez primera en 1866 por Tomás Hodgkin.

FRECUENCIA: Como los demás linfomas se presenta a cualquier edad, pero su máxima frecuencia está entre los 5 y 10 años, constituyendo un 15% de los tumores malignos y un 50% de los linfomas según diversas estadísticas, existiendo cierta preferencia por el sexo masculino.

ANATOMIA PATOLOGICA: Macroscópicamente no existen diferencias con los demás linfomas, no así histológicamente, pues tiene un cuadro muy característico en el cual se ve: hiperplasia celular difusa, proliferación de células reticuloendoteliales, linfocitos, plasmocitos, eosinófilos y especialmente células gigantes mono y multinucleares, que son las que caracterizan a esta neoplasia y que se designan con el nombre de Células de Dorothy Reed o de Sternberg.

Lo más importante es la diferenciación de los tres tipos de Enfermedad de Hodgkin que han sido descritos:

Paragranuloma: predominan los linfocitos.

Granuloma: predominan los eosinófilos; y

Sarcoma: predominan células pequeñas redondas y ovales y las células gigantes de Reed-Sternberg.

El cuadro clínico, diagnóstico y tratamiento es esencialmente el mismo para todos los linfomas. El pronóstico varía según el tipo histológico, relativamente bueno en el Paragranuloma, es muy grave en el Sarcoma; no se han reportado curaciones, pero con el tratamiento se han logrado períodos de sobrevida hasta de 15 años.

RETICULOSARCOMA Y LINFOMA DE FOLICULOS GIGANTES: Son neoplasias originadas en el tejido linfoides, que se presentan con menor frecuencia que los anteriormente descritos y cuya diferenciación se establece por el estudio microscópico de una muestra del tumor. El cuadro clínico, curso, pronóstico, diagnóstico y tratamiento, varían muy poco del linfosarcoma, salvo en sus fases terminales, pues no tienen tendencia a invadir la médula ósea en forma extensa.

El Linfoma de Células Reticulares se caracteriza microscópicamente por la proliferación de células del retículo que forma el estroma de los ganglios linfáticos. El Linfoma de Folículos Gigantes, se caracteriza por hiperplasia marcada de los folículos linfoides con células inmaduras de tipo linfocítico.

Presentamos a continuación nuestros casos.

LINFOMAS OBSERVADOS EN LA SECCION DE CIRUGIA PEDIATRICA DEL HOSPITAL ROOSEVELT

No. D. G.	HISTORIA	EXAMEN FISICO	LAB.	RAYOS X	EVOLUCION	TRATAMIENTO	SOBREVIDA	DIAGNOSTICO
1 HLP 4a. Fem.	Masa abdominal de crecimiento rápido dolorosa, con fiebre, sudoración nocturna de 2 meses de evolución.	Masa de 20 x 10 cms. en hipocondrio derecho y otra de 5 cms. en región umbilical.	Hb. 10 Ht. 34% G.B. NI.	Abdomen: múltiples nódulos que desplazan vísceras.	Rápidamente evolucionó a fase terminal.	Resección de masa que engloba hemicolon derecho y anexos. Radioterapia 3,000 r.	4 1/2 meses de síntomas. 2 1/2 meses de tratamiento.	Linfoma linfoblástico del colon.
2 LAMM 3a. Masc.	Diarrea y vómitos con prolapso rectal de 1 mes de evolución.	Masa dura y poco móvil que ocupa hemiabdomen izquierdo	Hb. 11 Ht. 35% G.B. NI.	Enema de Bario: invaginación ileo-cólica.	Remisión excelente 18 meses post-operatorios.	Resección de ileon.	19 meses de síntomas, 18 meses de tratamiento: niño bien.	Linfoma linfoblástico del ileon terminal.
3 GBJ 12a. Fam.	2 meses de palidez y decaimiento, 15 días de masa abdominal y fiebre.	Masa dura y poco móvil que ocupa el hemiabdomen izquierdo.	Hb. 8.8 Ht. 25% G. B. leucopenia.	Abdomen: gran masa en hemiabdomen izq.	Rápidamente entró en fase terminal.	Radioterapia 2,500 r.	3 meses de síntomas y 1 mes de tratamiento en fase terminal.	Linfoma linfoblástico del ileon terminal.
4 LAM 4a. 9m. Masc.	6 días de dolor abdominal, fiebre y masa en abdomen, diarrea y vómitos.	Masa en hipocondrio derecho, dura, mate, poco móvil.	Hb. 5.8 Ht. 19% G.B. NI.	Abdomen: masa intraperitoneal.	Evolucionó rápidamente desmejorando, falleció.	Resección ileo-cólica.	12 días de síntomas, 1 día post-operatorio falleció.	Linfoma linfoblástico del ileon
5 VHR 6a. 7m. Masc.	Masa abdominal y fiebre intermitente de 3 años de evolución.	Masa en FID, dura, indolora y lisa de 10 cms.	Hb. 5.5 Ht. 19% G.B. NI.	Abdomen: masa retroperitoneal.	Remisión satisfactoria.	Radioterapia: 2,000 r.	5 años de síntomas, 27 meses de tratamiento, niño bien.	Linfoma de Hodgkin, retroperitoneal.
6 JRP 3a. 7m. Masc.	45 días que notaron dificultad para orinar y masa en abdomen que ha ido creciendo.	Masa de 15 cms. nodular y dura ligeramente dolorosa en hemiabdomen derecho.	Hb. 10 Ht. 26% Gb. leucocitosis	Abdomen: masa extra renal derecha.	Después de la exploración desmejoró rápidamente y falleció.	Radioterapia 1,500 r. no se completó por haber fallecido.	2 1/2 meses de síntomas. 15 días de operado.	Linfoma de células reticulares retroperitoneal.

DISCUSION Y RESULTADOS:

En nuestra serie, los linfomas en sus diversas variedades histológicas constituyeron el grupo más numeroso, relegando a un segundo lugar a los Nefroblastomas. Se diagnosticaron en total 6 casos, lo cual representa un 40% del total de tumores abdominales encontrados. De estos 6 casos, 4 pertenecieron al tipo de: Linfosarcoma linfoblástico; 1 fue tipo Hodgkin y 1 tipo Reticular.

Su máxima incidencia fue en los primeros años de vida: 83.33% del total de casos observados; en lo que se refiere al sexo, hubo preferencia por el sexo masculino en relación de 2:1.

Para establecer el diagnóstico y la extensión del proceso neoplásico, en todos los casos además del estudio radiológico de abdomen, se tomaron radiografías de tórax, que al ingreso de los pacientes fueron normales.

Siempre se confirmó diagnóstico anátomo-patológico mediante muestra del tumor total o parcialmente extirpado durante la exploración.

El pronóstico fue poco satisfactorio: dos casos sobreviven aparentemente bien a los 18 y 27 meses después de haber sido tratados; los otros cuatro casos fallecieron entre 1 día y 2 meses de hecho el diagnóstico e iniciado el tratamiento.

Podemos decir con el análisis anterior, que nuestros casos se ajustan bastante a la descripción general que se ha dado para estas neoplasias y que la conducta seguida en nuestro hospital es la generalmente aceptada.

TUMOR DE WILMS

Los tumores Renales constituyen el grupo principal de neoplasias retroperitoneales y con raras excepciones siempre son embriomas renales (Nefroblastomas).

El embrioma renal es una neoplasia reconocida ya hace cerca de siglo y medio, siendo primeramente descrito por Gairdiner en 1828 y luego por otros autores: A. Catani, Eberth, Conheim y Walker; la descripción anátomo-clínica clásica fue hecha por Max Wilms y Birch Hirschfeld en 1899 y a partir de ese año se conoce con su nombre. Desde entonces se han descrito numerosos casos y se han reportado tumores de ese tipo en animales inferiores.

Debido a lo variable del aspecto microscópico, se han

dado numerosas teorías sobre el tejido de origen y así mismo ha recibido de acuerdo con ellas diversos nombres.

Se ha postulado su desarrollo embrionario a partir de:
1) plasma germinal aberrante en etapa de blastómera; 2) del cuerpo de Wolf; 3) tejido fetal separado de la blastómera renal o nefrotoma; 4) de tejidos mesenquimáticos derivados del mesodermo primitivo; y 5) de varias células originadas de diferentes períodos embriológicos.

Atendiendo a estas teorías se le ha llamado sarcoma renal, carcinoma renal, rabdiomiosarcoma, angiosarcoma, adenomiosarcoma y con mayor frecuencia Embrioma Renal o Nefroblastoma.

INCIDENCIA: Todos los autores están de acuerdo en que es el tumor maligno más frecuente del abdomen antes de los 5 años y representa la mitad de las tumoraciones abdominales de importancia quirúrgica en menores de 12 años.

Entre todas las neoplasias malignas de los niños ocupa el 3° o 4° lugar según diferentes estadísticas y comprendiendo el 20% de las mismas.

Además es responsable de la muerte por cáncer en 6% a 8% de niños menores de 12 años.

En general se encuentra un tumor de Wilms por cada 2,000 a 3,000 admisiones en servicios de pediatría. Su máxima frecuencia la alcanza a los 3 años de edad, presentándose en los primeros 3 años de edad un 75% de los casos y un 90% antes de los 6 años; se han descrito varios casos en recién nacidos y aun fetos, así mismo en adultos mayores de 70 años, aunque extremadamente raros. Su distribución es igual para ambos sexos, no habiendo tendencia familiar, predilección por razas, etc. La localización en uno u otro riñón es la misma.

ANATOMIA PATOLOGICA: Aspecto macroscópico: se desarrolla primariamente en el interior del tejido renal en uno u otro polo, crece progresivamente, rodeado de tejido sano que lo limita claramente, causa distensión progresiva de la cápsula renal, la cual se rompe tardíamente; alcanza grandes dimensiones, desde 10 a 30 cms. o más de forma oval o redondeada, es de superficie lisa o un poco lobulada, de consistencia generalmente firme. Al corte es de color gris amarillento, cerebroide, con áreas quísticas y zonas de necrosis y hemorragia. La cápsula renal se rompe y es invadida tardíamente, se ve cubierta de abundantes vénulas dilatadas;

la pelvis renal se distorsiona por el crecimiento tumoral y en algunos casos es invadida.

Al examen histológico se aprecian tejidos de diversos tipos: abundantes células epiteliales redondas o fusiformes, irregularmente distribuidas, a veces agrupadas en formaciones circulares que semejan túbulos y glomérulos, se encuentran rodeados de tejido conectivo; también se observan en diversas áreas fibras musculares lisas y estriadas, fragmentos de cartílago y hueso.

La presencia de tumor en ambos riñones se encuentra con cierta frecuencia, esto es probablemente por metástasis, pues nunca ha sido encontrado en recién nacidos, sin embargo en un 2% a 7% se acepta el origen bilateral simultáneo.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

SINTOMAS: El nefroblastoma es característicamente silencioso y en un 90% de los casos su primera manifestación es una masa abdominal en uno de los flancos, descubierta por los padres o el médico en un examen rutinario; los síntomas urinarios son raros y consisten en disuria, a veces hematuria macroscópica lo cual es signo de mal pronóstico; además en interrogatorios cuidadosos se establece pérdida de peso, palidez progresiva y fiebre.

EXAMEN FISICO: A la inspección puede verse la masa abdominal en uno de los flancos y por la palpación en todos los casos se delimita una tumefacción de dimensiones variables, fija, no desplazable por la respiración, dura, de superficie lisa o algo lobulada, no dolorosa, de forma oval o redonda, que ocupa todo un hemiabdomen pasando raras veces de la línea media.

En un 60% o más de los casos se encuentra hipertensión arterial de mediana intensidad, en algunos casos hay ascitis y varicocele. La invasión secundaria a otras vísceras, origina otros síntomas y signos, por ejemplo en el abdomen causa náusea, vómitos, diarrea o constipación y ocasionalmente obstrucción intestinal.

Las metástasis más frecuentes son al pulmón (12-20%), al hígado (8-10%), y al cerebro con menor frecuencia. La vía de diseminación es principalmente la venosa, luego la linfática y a través del uréter se han descrito siembras secundarias en la vejiga.

ESTUDIOS DIAGNOSTICOS:

Rutinariamente se practican valoraciones hematológicas: determinación de hemoglobina, la cual en la mayoría de los casos se encuentra abajo de 12 grs., el recuento leucocitario permanece normal, la sedimentación se eleva progresivamente.

El examen de orina puede demostrar la presencia de albúmina (31%), es de poco valor pronóstico; lo más importante es la presencia de sangre, la cual se encuentra en un 15% a 20% de los casos, siendo macroscópica en un tercio de los mismos, la existencia de sangre indica invasión de pelvis renal o uréter y el pronóstico es más grave con sobrecorta.

La determinación de Nitrógeno de urea y creatinina generalmente son normales, salvo cuando el compromiso renal es bilateral.

ESTUDIOS RADIOLOGICOS: Los exámenes radiográficos simples de abdomen generalmente muestran una masa opaca en uno de los flancos, que raramente pasa de la línea media y que desplaza vísceras huecas hacia adelante y adentro o hacia el lado contrario.

La pielografía Endovenosa es el principal auxiliar diagnóstico, demuestra aumento de la sombra renal, a veces exclusión del riñón (lo cual sucede pocas veces), se observa distorsión de la pelvis, compresión o alargamiento de los cálices y algo muy importante si el otro riñón es normal.

El estudio retrógrado en general no es recomendado, porque la manipulación durante el mismo favorece el paso de células tumorales a la circulación.

Los estudios radiológicos de tórax y huesos son igualmente importantes para descartar o comprobar la presencia de metástasis.

El empleo de la biopsia percutánea como medio diagnóstico está condenado, ya que siempre será posible la exploración quirúrgica y por el contrario únicamente puede agravar el pronóstico al provocar diseminación de células malignas en peritoneo y tejidos circundantes, además de conllevar el riesgo de hemorragia o lesión de otros órganos.

TRATAMIENTO: El tratamiento de un tumor de Wilms se inicia desde el momento en que se sospecha su presencia, evitando toda palpación innecesaria del abdomen y efectuando los exámenes pre-operatorios rápidamente para efec-

tuar la exploración en un tiempo no mayor de 48 horas.

Para el tratamiento del tumor de Wilms, se cuenta con los procedimientos quirúrgicos y de radioterapia, siendo universalmente aceptado en la actualidad el tratamiento combinado.

TRATAMIENTO QUIRURGICO: La Nefrectomía debida a tumor renal, fue hecha por primera vez por Kocher y Jessop en 1876, reportándose la primera curación por este método en 1899 por Israel. Desde entonces en opinión de la gran mayoría de autores la Nefrectomía inicial es esencial en el tratamiento si se busca la curación.

Aunque existen varias vías de acceso: abdominal, lumbar y toraco-abdominal, la primera es la de elección, pues en opinión de quienes la practican, permite desde el primer momento la visualización de los vasos renales y el uréter, siendo posible de esta manera su ligadura antes de principiar la disección, evitando así el desprendimiento de células tumorales. Es necesario extirpar los ganglios y tejido graso adyacente y en algunos casos la glándula adrenal de ese lado. Es recomendable además de dejar clips de plata en los límites de la zona de disección para determinar con más exactitud el área a irradiar.

RADIOTERAPIA: La radioterapia es de gran valor en el tratamiento de estos tumores, pues son altamente radiosensitivos, de ahí que su uso no tenga discusión, sin embargo, existen diferentes criterios respecto del momento en que debe administrarse. Se ha propuesto su empleo único, pre-operatorio o post-operatorio, siendo el último método el más aceptado.

RADIOTERAPIA UNICA: Ha sido empleada por algunos centros, aunque muy poco aceptada, pues los resultados son poco satisfactorios y existe la posibilidad de irradiar masas que no son embriomas renales, o bien cuyo tratamiento puede ser médico o exclusivamente quirúrgico.

RADIOTERAPIA PRE-OPERATORIA: Fue empleada primeramente por Gergthy y varios seguidores: Kerr, Kretschner, Priestley, Friedman, etc., basados en dos propósitos: a) reducir el tamaño del tumor para facilitar su extirpación; y b) destruir las células neoplásicas para evitar metástasis durante la operación; sin embargo, la experiencia vivida en el Hospital de Niños de Boston ha demostrado que

el retardo de una o varias semanas en la extirpación, sólo da tiempo a que se produzcan metástasis y que el reblandecimiento del tumor producido por las radiaciones favorecía el paso de células malignas a la sangre circulante, analizando los resultados comparativamente con el procedimiento usual (Nefrectomía-radioterapia), concluyeron que desmejoraba el pronóstico pues hubo franco aumento de fallecimientos y la sobrevida disminuyó y como lo que se busca es ofrecerle lo mejor al paciente y no facilitar un acto quirúrgico, su uso fue abandonado.

RADIOTERAPIA POST-OPERATORIA: El uso de la radioterapia post-operatoria fue iniciada por Heiman y actualmente es casi universalmente aceptada, en el tratamiento de estas neoplasias. La dosis recomendada es de 2,500 a 3,500 rs. debiendo iniciarse su aplicación en las primeras 24 horas post-operatorias, de ser posible "De la mesa de operaciones a la mesa de terapia", a dosis de 100 a 200 rs. al día, como término medio 150 rs. la radiación debe dirigirse a todo el abdomen, protegiendo el riñón opuesto, para evitar que pase la dosis de tolerancia lo cual causa nefritis crónica grave, empeorando el pronóstico. Es frecuente que la dosis tumor necesaria cause daño a los huesos en crecimiento, especialmente a las vértebras, originando deformidades.

Las metástasis se tratan también preferentemente mediante la radioterapia, aunque se ha practicado en algunos casos de metástasis pulmonares aisladas la resección quirúrgica con excelentes resultados.

Desde el empleo de la radioterapia el pronóstico ha mejorado grandemente, aunque siempre hay que tomar en cuenta, que es esencial un diagnóstico precoz y que mientras menor es el niño mejores son los resultados. Con el tratamiento combinado la supervivencia llega a cinco años en un 40% de los casos y se obtiene curación en un 20% de los casos.

QUIMIOTERAPICOS: Se ha utilizado como tratamiento complementario de la extirpación quirúrgica y de la radioterapia, la Mostaza Nitrogenada y sus derivados, el Actinomycin D, con resultados poco satisfactorios, no adquiriendo la importancia de los métodos ya descritos.

Presentamos a continuación nuestros casos.

NEFROBLASTOMAS (TUMORES DE WILMS) OBSERVADOS EN LA SECCION DE CIRUGIA PEDIATRICA DEL HOSPITAL ROOSEVELT

No. D.G.	HISTORIA	EXAMEN FISICO	LABORATORIO	RAYOS X	EVOLUCION	TRATAMIENTO	SOBREVIDA	DIAGNOSTICO
1 CMS 3a. 8m. Fem.	3 meses de fiebre, anorexia, as- tenia, dolor ab- dominal y masa ocupa dominal de 1 miabdomen meses de evolu- ción.	Masa dura, regu- lar, ligeramente dolorosa que ocupa todo he- recho.	Hb. 13.9g. Ht. 43% G. B. nls. Orina: nl. NNP: 62mg% Creatinina: 1.5 mg%	Pielo: tumefac- ción en fosa re- nal derecha, con ausencia de ex- creción en ese lado.	A los 4 meses de síntomas apare- cieron metástasis pulmonares, en- creciendo en ese trando en fase terminal.	Nefrectomía de- recha, radiote- rapia post-op. 4,000 r.	7 meses de sín- tomas y 4 meses de tratamiento, en fase terminal.	Tumor de Wilms del riñón dere- cho.
2 CXG 8 m. Masc.	Hace 7 meses masa abdominal no de crecimiento que progresivo y 2 el meses de pérdi- da de peso y vó- mitos.	Masa dura, fija, no dolorosa, lisa, que ocupa todo el hemiabdomen izquierdo.	Hb. 7.1 g. Ht. 29% G.B. Nls. Orina: alb. leucocitos y cilin- dros granulosos escasos, NNP 24 mg%. Crea- tinina 1 mg%	Pielo: tumefac- ción en hemiab- domen izq. que desplaza visceras hacia el lado opuesto. Riñón izquierdo no excreta.	Desmejora rápi- damente y entró en fase terminal egresando.	Nefrectomía iz- quierda, radiote- rapia post-op. 2,000 r. no se completó por intolerancia.	9 meses de sín- tomas y 2 meses de tratamiento, salió en fase ter- minal.	Tumor de Wilms en riñón izq.
3 RVV 7a. Fem.	20 días de ma- sa abdominal de crecimiento rápi- do, dolor abdo- minal y pérdida de peso.	Tumefacción que ocupa todo el hemiabdomen iz- quierdo, lisa, bien delimitada, dura, fija.	Hb. 9.6 g. Ht. 27% Orina: nl. NNP. 13.2 mg%	Pielo: tumefac- ción en hemiab- domen izq. que eleva diafragma; sistema colector izq. desplazado hacia adentro.	Post-op. satisfac- torio, se perdió en C. externa a los 3 meses de tratamiento.	Nefrectomía iz- quierda. Radiote- rapia post-op. 3,000 r.	4 meses de sín- tomas, 3 meses de tratada, niña en buenas condi- ciones.	Tumor de Wilms en riñón izq.
4 OVA 1a. 3m. Masc.	1 mes 15 días de fiebre y edema de miembros in- feriores, 15 días de tumor abdo- minal.	Tumoración que ocupa todo el hemiabdomen derecho, pasan- do la línea me- dia lisa, de bor- des regulares.	Hb. 11. Ht. 33% G. B. leucocito- sis de 27,220. Orina: alb. más glucosa más, ci- lindros granulo- sos y eritrocitos NNP. 33 mg% Creat. 1.1 mg%	Pielo: masa gi- gante en proba- ble riñón en he- rradura.	Desmejoró rápi- damente, presen- tó encefalopatía hipertensiva y falleció a los 7 días de su ingre- so.	No se hizo trata- miento especifi- co del tumor.	1 mes 3 sema- nas de síntomas aparentes.	Tumor de Wilms bilateral.

DISCUSION Y RESULTADOS:

En nuestra serie fueron debidamente comprobados 4 tumores de Wilms, representando el 26.66% del total de neoplasias abdominales, ocupando el segundo lugar entre los tumores de esta localización. En general el cuadro clínico y anátomo-patológico, los medios diagnósticos y el tratamiento empleados siguió las normas ya descritas y generalmente aceptadas.

De los cuatro nefroblastomas tratados, tres se presentaron antes de los cuatro años (75%); la distribución por sexos fue la misma. En cuanto a los riñones afectados: un caso fue bilateral, uno en el riñón derecho y dos en el izquierdo.

El resultado obtenido fue poco satisfactorio: en tres casos la sobrevida fue corta, uno falleció en el hospital y dos egresaron en fase terminal a los 7 y 9 meses de síntomas aparentes respectivamente; el otro caso no asistió a nuevos controles, tres meses después de ser tratado se encontraba en buenas condiciones.

NEUROBLASTOMA

El Neuroblastoma es un tumor altamente maligno, originado de tejido nervioso simpático similar a la médula adrenal; es uno de los tumores más frecuentes en los primeros años de vida. Característicamente de localización retroperitoneal, puede originarse de ganglios simpáticos torácicos, cervicales o pélvicos.

Las células simpáticas se encuentran en tres etapas de desarrollo tanto en la médula adrenal, como en los ganglios autónomos y en cada una de estas etapas se puede originar un tipo diferente de tumor neurogénico: 1) La primera etapa es la de Simpaticogonia y de ella se origina el Simpaticogonioma. 2) La segunda etapa es la de Simpaticoblasto y de ella se origina el Simpaticoblastoma o Gangliosimpaticoblastoma. De estas dos etapas se derivan usualmente los Neuroblastomas. 3) La tercera etapa corresponde a células ganglionares maduras y su cambio neoplásico origina el ganglioneuroma que es de naturaleza benigna.

El Neuroblastoma fue descrito la primera vez por Virchow, como un glioma del niño, más tarde Parker lo designó sarcoma congénito. La relación entre los tumores de la médula adrenal y los desarrollados en el sistema nervioso

simpático, fue descrita por Marchand. En 1910 Wright le dio el nombre de Neurocytoma y Neuroblastoma al hacer el reporte clásico de este tumor. Años después Bailey y Cushing le dieron el nombre de Simpaticoblastoma.

El estudio de sus características patológicas ha demostrado que las células primordiales o simpaticogonias emigran de las regiones espinales a la médula adrenal, fenómeno que continúa después del nacimiento; estudiando estas relaciones Wright fue el primero en demostrar los cambios malignos de estas células.

Dalton en 1885 describió un Neuroblastoma de la adrenal derecha con extensas metástasis al hígado, designando esta asociación con el nombre de: Neuroblastoma de tipo "Pepper" y luego se describió la asociación de tumor adrenal izquierdo con metástasis óseas, especialmente a la órbita y cráneo a la cual se le designó como: Neuroblastoma de tipo "Hutchinson". Estas asociaciones no se han podido aclarar, no son constantes y no tienen mayor importancia.

INCIDENCIA: Una tercera parte de todas las neoplasias malignas en la infancia se originan de tejidos neurogénicos y de ellos la tercera parte son Neuroblastomas que se localizan en el espacio retroperitoneal. Un 6% a 8% de los tumores malignos que se presentan en niños son Neuroblastomas originados de la médula suprarrenal o de tejido nervioso simpático. En total se han reportado más de 1,000 casos de este tumor y en la mayoría de series reportadas tienen una frecuencia de 1 por cada 1,500 a 2,200 admisiones en hospitales de niños. En general un 60 a 80% de estos tumores se localizan en el área retroperitoneal, habiéndose originado de la médula adrenal; otros sitios primarios de origen son: ganglios del plexo celíaco, de la cadena simpática tóraco-lumbar y de Zuckerscknadt, más raramente de ganglios simpáticos cervicales, axilares o mediastínicos.

Se ha notado una ligera tendencia heredo-familiar, la cual se estableció claramente en cuatro casos. También se ha podido determinar su presencia en recién nacidos, pensándose que es congénito y en personas mayores de 60 años, lo cual es bastante raro.

Por lo general ocurren en los primeros 4 años de edad, con el promedio de máxima frecuencia a los 30 meses. Bodian's reportó que el 40% de los casos ocurren en el primer año de vida y el 82% durante los primeros 4 años. No existe preferencia por uno u otro sexo, ni por las razas. Se ha

notado una clara preferencia por la adrenal izquierda, sin poder determinarse la causa, la relación es de 2:1.

ANATOMIA PATOLOGICA:

Aspecto macroscópico: se presenta el neuroblastoma generalmente como una masa nodular blanco amarillenta, limitada por una pseudo cápsula extendiéndose sin embargo, entre los tejidos retroperitoneo hacia los cuerpos vertebrales, penetrando en el canal espinal e invadiendo la médula; con frecuencia cruza la línea media. Su tamaño es muy variado, a veces tan pequeño que no puede palparse, pero origina múltiples metástasis y otras veces tan grande, que la masa se visualiza en la pared abdominal distendida. Cuando pequeños estos tumores tienden a la forma esférica y superficie lisa, conforme aumentan de tamaño tienden a la forma esférica y nodular, infiltran riñón, mesenterio, páncreas y otros tejidos vecinos, imposibilitando su extirpación total. Al corte el tumor es blando, grisáceo o gris rojizo, con áreas de necrosis y hemorragia, muy vascularizado y con alguna frecuencia presenta calcificaciones finas diseminadas.

Este tipo de tumor origina múltiples metástasis por vía linfática y sanguínea, sobre todo por esta última, mostrando predilección por los huesos (órbita y cráneo), hígado, riñón, cerebro y muy tardíamente a los pulmones.

Aspecto microscópico: El cuadro histológico es el de un tumor muy celular con abundantes mitosis, las células generalmente redondas o fusiformes semejan linfocitos, característicamente se observa que se agrupan en rosetas teniendo las células el núcleo periférico y concentrado el citoplasma hacia el centro de la roseta, además es característico observar con coloraciones especiales la presencia de neurofibrillas en la parte central de las rosetas o fuera de ellas; también se ven algunas veces calcificaciones.

MANIFESTACIONES CLINICAS:

Síntomas: No existe una sintomatología peculiar para estos tumores, generalmente son silenciosos, lo primero que llama la atención a los padres o al pediatra durante un examen rutinario, es la presencia de una masa en el abdomen, la cual se encuentra en un 72% de los casos, en la mitad de

los pacientes este hallazgo se acompaña de dolor, primero intermitente (por hemorragia dentro del tumor) y luego constante por invasión de nervios retroperitoneales.

Con cierta frecuencia se observa malestar general y anorexia, siendo el aspecto del paciente el de un enfermo crónico; hay pérdida de peso en un 28% de los casos, distensión abdominal en un 25% (por pseudo-obstrucción), debilidad general en un 18%, alteraciones gastro-intestinales como vómitos en un 12%, estreñimiento en 6%, diarrea en 6%, además fiebre irregular que un 9% de los casos pasa de 39 grados; los síntomas urinarios son raros, habiéndose encontrado sólo en 3% de las series reportadas; muy ocasionalmente hipertensión arterial.

Con la evolución del tumor se presentan otros síntomas que son debidos a metástasis: cefalea, vómitos en proyectil (metástasis cerebrales), protrusión ocular (metástasis orbitarias), tumefacciones en el cráneo (metástasis al cráneo), fracturas patológicas (metástasis óseas), tos y otros síntomas respiratorios (metástasis pulmonares), etc.

Al examen físico se observa un niño en mal estado general (lo que contrasta con lo observado generalmente en el tumor de Wilms), llama la atención una masa en uno de los cuadrantes abdominales, con mayor frecuencia el superior izquierdo, la cual es dura, fija, nodular, que a menudo se extiende a través de la línea media, es indolora y no se desplaza con los movimientos respiratorios. Debido a la presencia de metástasis el hígado puede encontrarse muy grande y nodular, también por las metástasis se puede observar protrusión ocular, tumefacciones craneales, puntos óseos dolorosos, trastornos neurológicos motores y sensitivos, etc.

Generalmente cuando esos pacientes son vistos por primera vez de un 60 a 75% ya tienen metástasis, a pesar de que un 60% de los casos se ven durante los primeros seis meses, este hecho corrobora su gran potencial de diseminación.

EXAMENES DE LABORATORIO: La determinación de los valores hematológicos demostrará generalmente anemia de grado importante, más de lo observado en el tumor de Wilms; el grado de anemia es importante, pues mientras mayor sea, la mortalidad es también mayor, la causa de la anemia es depresión de la médula ósea, en varios casos por extensa invasión tumoral. Los leucocitos permanecen normales. En el examen de orina hay alteraciones en un 10% de los casos y lo más común es la albuminuria, ocasional-

mente hematuria que anuncia la invasión del riñón o su pelvis.

Exámenes Radiológicos: Deberá hacerse un estudio completo de cráneo, tórax y huesos largos; para establecer la presencia de metástasis. El estudio simple del abdomen revela la presencia de una masa radio-opaca, en varios de los casos esta masa contiene pequeñas calcificaciones, lo cual es bastante característico, aunque no absoluto, pues raramente se observan en Nefroblastomas o hematomas antiguos calcificados.

La pielografía endovenosa puede ayudar al diagnóstico diferencial y en él se pueden ver deformidades extrínsecas del riñón o de la pelvis y con más frecuencia desplazamientos.

Las metástasis óseas son las más comunes, son de tipo osteolítico, dándole a los huesos un aspecto apolillado; tienen también la característica de que generalmente son simétricas.

La biopsia por aspiración de lesiones óseas supuestamente metastásicas puede ser útil para el diagnóstico, pero la aspiración directa de la masa tumoral del abdomen, al igual que cuando se sospecha tumor de Wilms está condenada.

TRATAMIENTO: El tratamiento de los Neuroblastomas es igual que en el Nefroblastoma: Cirugía más Radioterapia, pero si existen metástasis a distancia, la terapéutica únicamente debe tener un carácter paliativo, sin embargo, en todos los casos es conveniente obtener una biopsia para confirmar el diagnóstico.

TRATAMIENTO QUIRURGICO: Siempre que no existan metástasis demostrables, deberá intentarse la extirpación quirúrgica, la cual tiene los siguientes objetivos: a) si es posible se hará la extirpación completa, con lo cual la probabilidad de curación será máxima; b) si no puede extirparse toda la masa tumoral, se practicará la resección más amplia posible, quedando así reducida la parte de tumor que debe tratarse con radiación, lo cual proporciona buenas posibilidades de curación; c) por lo menos se podrá obtener una biopsia para establecer el diagnóstico correcto; d) permitirá evaluar directamente el estado anatómico del riñón opuesto ante la casi segura extirpación del riñón del lado afectado; e) cuando no se puede extirpar, la visualización del tumor permite establecer su extensión, lo cual es útil para

dirigir la radioterapia.

Para lograr estos objetivos, la vía de acceso deberá ser la transperitoneal, lo cual favorecerá la interrupción del drenaje venoso del tumor antes de iniciar la disección.

RADIOTERAPIA: Siendo este tipo de tumor muy radiosensitivo, una vez confirmado el diagnóstico, se ha hecho rutinaria la administración de radioterapia. El tratamiento pre-operatorio con radiaciones en casos localizados, está desechado por iguales razones que las dadas para el tumor de Wilms.

El tratamiento único con radioterapia después que la exploración abdominal se ha hecho y que durante la misma se ha visto que su extirpación es imposible, tomando sólo biopsia para confirmar el diagnóstico, es universalmente aceptado y aún cuando los resultados no son tan buenos, como cuando se logra la extirpación quirúrgica, no debe abandonarse.

Los mejores resultados se han obtenido con la administración post-operatoria de radioterapia si se ha logrado una extirpación amplia, aunque no necesariamente completa del tumor.

El tratamiento post-operatorio deberá iniciarse lo antes posible, a dosis de 150 a 200 r. al día, para un total de 2,500 a 3,500 r. en cuatro semanas.

El tratamiento de las metástasis esqueléticas localizadas que son las más comunes deberá hacerse con radioterapia, sobre todo cuando el dolor causado por ellas sea mucho y en este caso a dosis paliativas.

En los casos de metástasis generalizadas es de elección el empleo de quimioterápicos del tipo de la mostaza nitrogenada, antagonistas del ácido fólico, actinomicyn D y últimamente fósforo radioactivo con buenos resultados paliativos, nunca curativos.

PRONOSTICO: Cuando se logra la extirpación o casi total y se administra radioterapia en el post-operatorio, las probabilidades de curación son grandes, llegando a un 25% o más, basándose en la evolución rápida del tumor, puede afirmarse que si al año del tratamiento inicial no han aparecido recidivas, el caso puede darse por curado.

Cuando las condiciones anteriores no se logran, hay períodos variables de remisión, pero raramente curación, aún cuando se han descrito casos debidamente comprobados de remisión espontánea en un 1 a 2% de los casos.

Presentamos a continuación nuestros casos.

NEUROBLASTOMAS ABDOMINALES OBSERVADOS EN LA SECCION DE CIRUGIA PEDIATRICA DEL HOSPITAL ROOSEVELT

No.	D.G.	HISTORIA	EXAMEN FISICO	LABORATORIO	RAYOS X	EVOLUCION	SOBREVIDA	TRATAMIENTO	DIAGNOSTICO
1	GAP 5 años Masc.	Dolores articulares, fiebre y anorexia de 1 mes de evolución.	Masa de 3 x 2 cms. en región retromalar derecha y masa que ocupa epigastrio e hipocondrios.	Hb. 9.5 g. Ht. 26% C. B. leucocitos de 17,000. Orina normal.	Cráneo: foco destructivo en ángulo derecho del maxilar inferior. Piel: masas retroperitoneales.	Desmejora rápidamente y egresó en fase terminal.	3 meses de síntomas, 2 meses de tratamiento en fase terminal.	Radioterapia 2,000 r. no se pudo completar por el desmejoramiento.	Se hizo por biopsia de una metástasis: Neuroblastoma retroperitoneal.
2	MEC 4a. 2m. Fem.	2 meses que apareció paraplejía de M. Is. luego masa en maxilar inferior y abdomen.	Masa de 3 cms. en parietal derecho; otra de 2 cms. en región frontal media; una de 10 cm. en mejilla derecha y masa dura, lisa, lobulada, fija en hipocondrio izquierdo.	Hb. 4.5 g. G. B. Nls. Orina: nl.	Abdomen: masa en flanco izq. que desplaza eses intestinales. Huesos destrucción ósea difusa confluyente.	Desmejoró rápidamente aparecieron nuevas metástasis y egresó en fase terminal.	3 meses 8 días de síntomas, 1 mes de tratamiento en fase terminal.	Radioterapia que no se completó por agravamiento.	Se hizo por biopsia de una metástasis: Neuroblastoma retroperitoneal.
3	JVE 3 a. Masc.	4 meses de fiebre y 15 días de masa abdominal de crecimiento rápido.	Mal estado general, masa de 3.5 cms. en región supraclavicular derecha y masa que ocupa hipocondrio derecho y flanco de ese lado. dura, fija no dolorosa.	Hb. 7 g. Ht. 26% G. B. Nls. Orina: Nl. NNP: 34 mg%	Piel: masa en hemiabdomen derecho que desplaza sistema colector derecho hacia abajo y adentro. Metástasis óseas generalizadas.	Desmejoró rápidamente y egresó en fase terminal.	5 meses de síntomas 1 mes de tratamiento, caso terminal.	Radioterapia no se completó por haber egresado.	Se hizo por biopsia de una metástasis: Neuroblastoma retroperitoneal.

DISCUSION Y RESULTADOS:

Del total de tumores malignos diagnosticados antes de los 12 años de vida en nuestro hospital, 5 han sido Neuroblastomas, de los cuales 3 fueron primariamente retroperitoneales y los otros dos se iniciaron aparentemente en el mediastino y canal espinal. En relación a los otros tumores encontrados, los neuroblastomas ocuparon el tercer lugar, con una frecuencia de 20%.

Nuestros casos son aún poco numerosos para establecer relación de distribución por sexo, así como para decir si es más frecuente en uno u otro lado del abdomen. Para llegar a establecer diagnóstico y presencia de metástasis, en todos los casos se practicaron estudios radiológicos de tórax, abdomen, pielograma endovenoso y en un caso retroneumoperitoneo.

El resultado obtenido con el tratamiento fue malo, lo cual es explicable porque cuando consultaron al hospital, en los tres casos se demostraron metástasis ganglionares y óseas, motivo por el cual el tratamiento ofrecido fue únicamente paliativo.

En todos los casos no fue necesaria la exploración abdominal para llegar al diagnóstico, sino que éste se hizo mediante biopsia de una de las metástasis superficiales.

LEIOMIOSARCOMA

El leiomiosarcoma, es un tumor maligno originado de fibras musculares lisas y por lo tanto puede desarrollarse en todos los órganos donde éstas se encuentran. La observación general, es que se presenta con mayor frecuencia en útero, estómago, esófago e intestino delgado.

FRECUENCIA: Estos tumores son raros, se presentan a cualquier edad, pero lo más común es que aparezcan después de la cuarta década de la vida y generalmente en mujeres, por ser el útero su localización más frecuente.

ANATOMIA PATOLOGICA: Generalmente se acepta que el mioma maligno se origina de un leiomioma y que en forma imprevista rompe sus límites naturales tornándose muy invasivo y sobre todo metastásico. Inicialmente se presenta como un nódulo bien definido, aparentemente encapsulado, indiferenciable del mioma benigno, pero luego in-

vade los tejidos circundantes, haciéndose sus límites difusos, es de color gris amarillento, blando, con zonas cavernosas, reblandecidas o quísticas; en el proceso invasivo tiende a propagarse en el espacio retroperitoneal y en su diseminación hematógena se observa predilección por hígado, pulmones, riñones y peritoneo. Microscópicamente, se observa formado de células alargadas y gordas que recuerdan las fibras musculares lisas, con núcleos grandes e hipercromáticos, con numerosas mitosis, se observan células muy grandes y tejido conectivo escaso.

CUADRO CLINICO: Los síntomas varían un poco según su localización, así en el tubo digestivo son principalmente de tipo obstructivo, en su localización más frecuente (útero y anexos), va creciendo en forma progresiva y silenciosa, hasta hacerse visible, causando compresión de otras vísceras, o bien aparecen síntomas debido a sus metástasis, como ictericia, ascitis, dolor en el dorso, tos, etc.

Al examen del paciente se determinará la presencia de una masa en el abdomen, fija, dura, poco dolorosa, de tamaño variable, desde unos cuantos centímetros hasta ocupar casi todo el abdomen.

EXAMENES DE LABORATORIO: La determinación de hemoglobina y hematocrito, revelan invariablemente anemia de grado considerable; el examen de orina es normal. Entre los exámenes radiológicos, la radiografía simple de abdomen puede demostrar la presencia de una masa, hepatomegalia, metástasis óseas, etc. En el pielograma se pueden observar grados variables de hidronefrosis si el tumor comprime uréteres, así mismo desplazamientos o compresión extrínseca de la vejiga por el tumor.

TRATAMIENTO: Este tipo de tumores en general son radorresistentes, deben tratarse por medio de la escisión quirúrgica amplia, siendo ésta la única probabilidad de curación.

PRONOSTICO: Cuando se operan en fase temprana y es el patólogo quien hace el diagnóstico, las probabilidades de curación son muy grandes, pero cuando la intervención se practica habiendo invasión a los tejidos vecinos y sobre todo metástasis, el pronóstico es mortal a corto plazo.

Entre los casos ocurridos en nuestro medio, se encontró un Leiomioma originado en el útero, lo cual representa

una frecuencia de 1.69% para todos los tumores malignos observados y el 6.66% para los tumores de localización abdominal; resumimos a continuación dicho caso:

M.E.M. de 2 años 11 meses, de sexo femenino, que ingresó al Hospital con historia de 2 meses de diarrea, edema de miembros inferiores, anorexia, decaimiento general y aumento de volumen del abdomen de 1 mes de evolución. Al examen se encontró en mal estado general, el abdomen globuloso y tenso, se palpó masa nodular, fija, de 30 x 7 cms. que ocupa toda la pelvis y hemiabdomen inferior, al tacto rectal se percibía la masa descrita; edema de miembros inferiores. Los exámenes revelaron anemia de Hb.10.5 g., Ht. 33%, fórmula leucocitaria normal, NNp 50mg% y creatinina 1.2mg%. El examen radiológico de abdomen y el pielograma endovenoso mostraron tumefacción retroperitoneal predominantemente izquierda, con ausencia de eliminación renal izquierda y desplazamiento del uréter derecho.

La rápida desmejoría de la niña, complicada con cuadro de bronconeumonía no permitió tratamiento quirúrgico, falleciendo en pocos días, después de 2 meses 15 días de síntomas.

CARCINOMA DE LA CORTEZA SUPRARRENAL

El carcinoma de la corteza adrenal, llamado por algunos Hipernefroma por tener algunas similitudes con el carcinoma renal, es un tumor relativamente raro, sobre todo en niños. Descrito desde hace muchos años, fue hasta 1905 cuando Bulloch y Sequierés llamaron la atención sobre la asociación de este tumor con el desarrollo sexual precoz. En 1912, Glyn publicó el estudio clásico acerca de la relación del carcinoma de la corteza adrenal, con el síndrome de McCrogenitosomía, ampliando su estudio en 1921. En 1925, Holmes llamó la atención sobre la regresión de los signos de virilismo después de la remoción quirúrgica de estos tumores.

FRECUENCIA: Estas neoplasias han sido encontradas en todas las edades, pero con mayor frecuencia entre los 25 y 35 años, habiendo franca preferencia por el sexo femenino en todas las edades. Bastante raros en los primeros años de la vida, durante este período su principal manifestación es la precocidad sexual.

ANATOMIA PATOLOGICA: Al principio pequeños y bien limitados semejando adenomas, estos tumores crecen a veces rápidamente alcanzando grandes dimensiones que los pueden hacer palpables; generalmente crecen poco: 5 cms. o un poco más, quedando rodeados de tejido glandular normal, aunque con límites mal definidos, adheridos al riñón infrayacente e invadiendo los tejidos vecinos; son masas blandas, amarillentas, con focos de necrosis y hemorragia; tienen tendencia a licuarse en su parte central formándose quistes; cuando invaden las venas suprarrenales y renales constituyen el clásico hipernefroma.

De gran poder diseminativo, este tumor origina metástasis al bazo, hígado, riñón del otro lado, peritoneo y ganglios vecinos, también con gran frecuencia aparecen metástasis pulmonares y cerebrales.

El cuadro microscópico es variable, presentándose tres tipos principales:

- a) Corteza con aspecto normal, semejando un adenoma, pero de gran malignidad;
- b) Se observa la arquitectura general de la corteza, pero las células son grandes y atípicas;
- c) El cuadro es francamente anaplásico, con cordones sólidos, de células pequeñas, oscuras que dan el aspecto de un sarcoma.

CUADRO CLINICO: La sintomatología general de estos tumores es la del hipercorticismismo adrenal, tanto de tipo androgénico como glucocorticoide; generalmente en niños hay predominio de cuadro androgénico, observándose el síndrome adreno-genital con mayor frecuencia que el de la enfermedad de Cushing; otras veces se observan manifestaciones combinadas de ambos síndromes. Muy rara vez se presenta todo lo contrario, es decir, un cuadro de insuficiencia adrenal crónica (Enfermedad de Addison). Podemos observar en varones hirsutismo, desarrollo apreciable de los genitales externos y gran desarrollo muscular; en las niñas se observa pseudohermafroditismo, con hirsutismo e hipertrofia del clítoris. Menos frecuentemente obesidad de tipo búfalo, hipertrichosis facial del tronco y pubis, cara llena y sonrosada con acné; se comprueba además en la mayoría de los casos hipertensión arterial.

LABORATORIO: Los valores de Hb. y Ht. son generalmente normales, la fórmula diferencial revela con frecuen-

cia eosinopenia; el uroanálisis corriente es normal. La glicemia se encuentra normal o elevada. Hay alteraciones electrolíticas con aumento del sodio y bicarbonato, déficit de potasio, etc. Lo más importante para el diagnóstico es la elevación en la excreción urinaria de 17 hidroxicorticoides y 17 cetosteroides. Radiológicamente puede observarse una masa superpuesta al riñón y el estudio radiológico más fidedigno desde este punto de vista suele ser el retroneuromoperitoneo por permitir la visualización del tumor.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: Deberá hacerse esencialmente con la hiperplasia suprarrenal, para lo cual el principal medio es la estimulación con corticotropina, que evidenciará en casos de hiperplasia difusa un notable aumento en la excreción de cetosteroides urinarios, sobre los valores ya de por sí altos, mientras que en el carcinoma la excreción permanecerá estable.

TRATAMIENTO: La única posibilidad de curación es la extirpación quirúrgica de la glándula que contiene el tumor; la vía de exploración de elección es la transperitoneal por facilitar la interrupción primaria del drenaje de la glándula y establecer su diseminación en órganos intra-abdominales y al peritoneo.

Como generalmente la hiperfunción del tumor causa atrofia de la otra glándula, es necesario y muy importante la estimulación con A.C.T.H. antes, durante y después de la operación de la función suprarrenal.

En los casos observados en nuestra serie, se presentó un carcinoma de la corteza suprarrenal, que constituye el 1.69% del total de tumores malignos y el 6.66% de los tumores de localización intra-abdominal. Resumimos a continuación dicho caso.

H.A. de L. de 1 año 10 meses, sexo masculino, vino al hospital porque desde el nacimiento notaron sus padres que presentaba los genitales muy grandes y que al año 4 meses de edad le apareció vello pubiano y axilar. En el examen se encontró un niño obeso, de aspecto cushinoide, con estrías cutáneas en el tronco, abundante vello en el dorso, pubis y axilas; pene y escroto aumentados de volumen para su edad. El laboratorio reveló: Hb. 13 g., Ht 43%, uroanálisis normal. La dosificación de 17 cetosteroides: 9.32 y 12.32 mgrs., los 17 esteroides: 12 y 32 mgrs. (normal de 8 a 25 mgrs). El estudio radiológico de abdomen y retroneuromope-

ritoneo demostró masa suprarrenal derecha de 5 cms. con calcificaciones en su centro y el pielograma mostró desplazamiento de la pelvis renal derecha hacia abajo. Hecho el diagnóstico se practicó la adrenalectomía; el resultado postoperatorio hasta su egreso fue satisfactorio.

OTROS TUMORES ABDOMINALES

Menos frecuentemente que los ya descritos, pueden ocurrir otros tumores malignos dentro del abdomen, por ejemplo:

HEPATOMA: Carcinoma primario del hígado, bastante raro, puede existir desde el nacimiento y una tercera parte de los casos ocurren antes de un año de vida.

Sus manifestaciones ordinariamente son el aumento progresivo de volumen del abdomen y una tumefacción palpable en el hipocondrio derecho, rara vez hay ictericia y ascitis, la fiebre es usual, con gran desmejoramiento del estado general.

El pronóstico es muy malo y el tratamiento quirúrgico es la única posibilidad de curación, mediante la extirpación completa del tumor por hepatectomía parcial.

CARCINOMA DEL PANCREAS: Es una rareza que se presente en niños y sus manifestaciones clínicas principales son: anorexia, ictericia, dolor abdominal, diarrea espumosa y a veces una masa palpable en la parte alta del abdomen. El pronóstico es muy malo, llevando a la muerte en corto plazo. Puede intentarse el tratamiento quirúrgico, pero los resultados son muy desalentadores.

Existen otros tumores mucho más raros como el carcinoma del ovario y diversos sarcomas retroperitoneales, ninguno de los cuales se han presentado hasta ahora en nuestro hospital.

SUMARIO

En el presente trabajo hemos analizado los procesos neoplásicos intra-abdominales más frecuentes en los niños, revisando las publicaciones que obtuvimos sobre el tema, exponiendo luego los casos estudiados y tratados en la sección de cirugía pediátrica del Hospital Roosevelt.

A continuación se exponen los principales caracteres: frecuencia, aspecto anátomo-patológico, cuadro clínico, principales hallazgos de laboratorio y radiológicos, tratamiento y pronóstico de cada uno de los grupos de tumores observados en nuestro medio, los cuales por su frecuencia fueron:

Linfomas	6 casos: 40.00%
Tumores de Wilms	4 casos: 26.66%
Neuroblastomas	3 casos: 20.00%
Leiomiomasarcoma	1 caso: 6.66%
Carcinoma de Corteza adrenal	1 caso: 6.66%

Observamos una distribución predominante en los varones, habiendo ocurrido 9 casos en varones y 6 en niñas. Particularmente para cada grupo de neoplasias observamos lo siguiente: En los linfomas los varones fueron afectados con mayor frecuencia que las niñas en relación de 2:1; los tumores de Wilms no tuvieron predilección por sexo; los neuroblastomas se presentaron más en varones, en relación de 2:1; el leiomiomasarcoma se encontró en una niña y el carcinoma de la corteza adrenal fue encontrado en un varón.

El cuadro anátomo-patológico siempre fue claro para hacer el diagnóstico definitivo.

El cuadro clínico general siguió las características generales descritas, siendo siempre notable la aparición de una masa como síntoma inicial junto a otros síntomas generales.

En todos los casos se hicieron los exámenes hematológicos y uroanálisis corrientes, más determinaciones de NNp y creatinina cuando se pensó en patología renal.

Los exámenes radiológicos que se efectuaron comprendieron: Rx de abdomen, pielograma endovenoso, tórax, cráneo y huesos, además se efectuó retroneumoperitoneo en dos casos: en un Neuroblastoma en el cual fue difícil llegar al diagnóstico clínico y en el caso del Carcinoma de la corteza adrenal, en que fue definitivo para el diagnóstico.

En el tratamiento se siguió la conducta aconsejada por la mayoría de autores, siguiendo como norma la comprobación anátomo-patológica previa a Radioterapia en los casos en que estaba indicada: Linfomas, Tumores de Wilms y Neuroblastomas. Esta pauta terapéutica no fue seguida únicamente en un caso de tumor de Wilms por haber fallecido antes de intentar todo tratamiento.

Los resultados del tratamiento sin embargo, fueron en general desalentadores, posiblemente porque llegaron al hospital en fases avanzadas. Se obtuvieron resultados calificables de buenos en el caso de dos niños a quienes se diagnosticó linfoma y que a los 18 y 27 meses de haber sido tratados se encontraban en perfecto estado.

No se puede afirmar lo mismo de un caso de tumor de Wilms que aunque en su última visita se encontraba bien, sólo tenía 3 meses de tratamiento; lo mismo sucedió con el Carcinoma de la corteza adrenal, que fue visto por última vez el día de su egreso (10 días post-op), en perfecto estado.

En los demás casos, 11 en total, que comprendieron: 4 linfomas, 2 fallecieron en el hospital y 2 se encontraban fase terminal a los 3 y 4 1/2 meses del inicio aparente de la enfermedad. 3 tumores de Wilms: uno falleció en el hospital antes de ser tratado por el tumor, presentando cuadro de encefalopatía hipertensiva al mes y 3 semanas de sintomatología y los otros 2 casos se encontraban en fase terminal después de 4 y 9 meses de sintomatología aparente respectivamente. Los Neuroblastomas: 3 en total, salieron vivos del hospital, pero en fase terminal después de 2 meses, 3 semanas, 3 y 5 meses de sintomatología respectivamente. Finalmente el leiomiোসарcoma falleció en el hospital antes de ser explorado, haciéndose el diagnóstico post-mortem a los 2 meses, 15 días de sintomatología.

CONCLUSIONES

- 1) De los 59 casos de neoplasias malignas observadas en niños, en el período que comprendió esta revisión, 15 se localizaron en la cavidad abdominal.
- 2) Contrariamente a lo publicado de las series de Centros Hospitalarios extranjeros, en nuestro medio no fueron los tumores de Wilms los más frecuentes, sino los linfomas, ocupando aquéllos el segundo lugar.
- 3) En la incidencia por edades nuestros casos siguieron el standard ya establecido por observaciones de series más numerosas de otros centros: Linfomas 83.33% antes de los 8 años; tumores de Wilms 75% antes de los 4 años; Neuroblastomas 100% en los primeros 5 años.
- 4) En todos los casos con excepción del Carcinoma de la corteza adrenal, el síntoma más llamativo fue la presencia de una masa de grandes dimensiones.
- 5) Entre los métodos diagnósticos, los exámenes radiológicos son de los más importantes, tanto el pielograma endovenoso para el diagnóstico diferencial, como el estudio de tórax y huesos para establecer la presencia metástasis.
- 6) El leiomioma siguió las características generales de estos tumores: se encontró en una niña, originándose en el útero que es lo usual.
- 7) El carcinoma de la corteza adrenal también siguió las características generales de este tumor en niños: se manifestó principalmente como síndrome adreno-genital.
- 8) Todos los casos fueron tratados en la forma generalmente aceptada: Escisión quirúrgica total cuando fue posi-

ble, otras veces parcial o por lo menos biopsia y aplicación post-operatoria de radioterapia a las dosis indicadas.

9) El pronóstico aún es sombrío en nuestro medio, en comparación con lo indicado por otros centros hospitalarios, pero esto se explica porque los casos llegan en fases avanzadas.

10) Hacemos hincapié en que lo esencial para obtener mejores resultados es el diagnóstico precoz, pues afortunadamente contamos con los medios terapéuticos necesarios.

BIBLIOGRAFIA

1. ARIEL, I.: The use of Radioactive Isotopes in treatment of linphomas 1963.
2. ANDERSON: Tratado de Anatomía Patológica.
3. BECK, W. C.: Wilms Tumor in the Isthmus of a Horse-shoe Kidney. Archives of Surgery 1960.
4. BOYD, W.: Tratado de Patología General y Anatomía Patológica, 1960.
5. BENSON, C. D.: Pediatric Surgery, 1962.
6. CHRISTOPHER: Tratado de Patología Quirúrgica, 1962.
7. CAMPELL: Urology, 1954.
8. CAMPELL, A. C.: Tumors In Children, British Medical Journal, 1961.
9. COLOMB, FREDERICK M.: Agents used in Cancer Chemotheraphy. American Journal of Surgery, 1963.
10. DE LEON, J. KLEIMAN A., MACDONALD, A., ALVAREZ B.: Circulación extra-corpórea: Quimo y antibioticoterapia masiva en el tratamiento del Cáncer, Hodgkin y Osteomielitis crónica. Revista del Colegio Médico, marzo de 1960.
11. EWING, J.: Oncología, 1948.
12. GALANDI, F. M.: Agents used in Cancer Chemotheraphy. American Journal of Surgery, 1963.
13. GROSS: Cirugía Infantil, 1956.
14. GROVES, F., WOLFMAN, E.: Problemas que plantea el tratamiento de tumores abdominales en la Infancia. Clínicas Quirúrgicas de Norte América, Oct. 1961.
15. HARTING, N., POLLOCK, W.: Retroperitoneal Tumors in Infants and Children. Archives of Surgery, 1961.
16. HARTING, N., POLLOCK, W.: The Collins period or Risk, formula for malignant tumors in childrens with particular reference to Wilms tumor and Neuroblastoma. Reprinted from Surgery St. Louis.
17. HAMPERL, H.: Algunos Problemas de Oncología Cursillo dictado en la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de San Carlos de Guatemala, Sept. 1960.
18. KOOP, E.: Tumors in Childrens, 1962.
19. LINNEWEH, F.: Medicina Interna Infantil, 1964.

20. NELSON, W. E.: Tratado de Pediatría, 1962.
21. PACK, GEORGE T., HORMING, W.: Neuroblastoma. Journal of Neuropathology and Experiment Neurology
22. WILLIS, R. A.: Pathology of Tumors, 1953.

Carlos Rafael Díaz A.

Vo. Bo.

Dr. Rodolfo Durán.
Asesor.

Vo. Bo.

Dr. Carlos A. Escobar V.
Revisor.

Vo. Bo.

Dr. Rodolfo Solís Hegel
Jefe del Departamento de Cirugía de la Facultad
de Ciencias Médicas.

Vo. Bo.

Dr. Carlos A. Soto.
Secretario.

Vo. Bo.

Dr. Carlos M. Monsón M.
Decano.