

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA  
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

**NEOPLASIAS PRIMARIAS INTRAABOMINALES  
EN NIÑOS**

**Estudio retrospectivo de 28 casos registrados  
en el Hospital General "San Juan de Dios"  
de enero de 1966 a diciembre de 1975**

**SERGIO ROLANDO PAZ RAMIREZ**

## PLAN DE TESIS

I.	INTRODUCCION	1
II.	OBJETIVOS	3
III.	MATERIAL Y METODOS	4
IV.	GENERALIDADES	5
V.	NEOPLASIAS PRIMARIAS INTRAABDOMINALES MAS FRECUENTES DEL NIÑO	7
1.	Tumor de Wilms	7
2.	Linfomas	12
A.	Enfermedad de Hodgkin	12
B.	Linfomas de Hodgkin	15
3.	Neuroblastoma	17
4.	Hepatoblastoma	20
5.	Tumores de tejidos blandos	22
6.	Teratomas	23
VI.	RESULTADOS Y DISCUSION	25
1.	Incidencia	25
2.	Diagnóstico	27
3.	Tratamiento	29
VII.	CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES	45
VIII.	TABLAS Y CUADROS ESTADISTICOS	30
IX.	BIBLIOGRAFIA	48

## I. INTRODUCCION

Las neoplasias malignas del niño son poco frecuentes; ya que muchas veces no se coloca al neoplasma como la causa principal de muerte en el certificado de defunción. La incidencia anual en Estados Unidos se estima en 168 por 100.000 niños (16). En los países en vías de desarrollo, las estadísticas son incompletas debido a la dificultad de obtener datos valederos.

La mayoría de los niños de nuestro país sufren morbi-mortalidad por desnutrición y enfermedades infecciosas; por lo que las neoplasias no ocupan un plano relevante como problema de salud. Aunque es de esperarse que con la disminución del índice de mortalidad infantil por enfermedades infecciosas, las neoplasias ocupen importancia creciente; existiendo cierta evidencia que indica un aumento absoluto, así como relativo de su incidencia.

Los recursos curativos o paliativos para el tratamiento de los neoplasmas del niño son sumamente costosos y muy pocas instituciones cuentan con los servicios para poder atender todos los problemas especiales de cada paciente.

El niño afectado por un neoplasma, causa un gran impacto social y familiar debido a la naturaleza de su enfermedad y a lo agresivo de su tratamiento; y aunque su frecuencia no sea considerable, tanto el médico general como el pediatra deben tratar de ofrecer la mejor atención posible al paciente y su familia.

El presente trabajo es una revisión de las neoplasias primarias

intraabdominales del niño; las cuales ocupan un lugar preponderante como causa de morbi-mortalidad entre los neoplasmas de este grupo etario. Es necesario hacer hincapié en que un diagnóstico precoz, un tratamiento rápido y agresivo, pueden producir una sobrevida mayor y en algunos casos, curación completa.

## II. OBJETIVOS

Los objetivos primordiales del presente trabajo son:

1. Realizar un informe sobre 28 casos de neoplasias primarias intraabdominales en niños, observados en el Hospital General "San Juan de Dios" durante el período comprendido de enero de 1966 a diciembre de 1975.
2. Investigar la incidencia de los tumores intraabdominales en niños en nuestro medio.
3. Efectuar un estudio estadístico mediante una revisión y clasificación ordenada de los casos encontrados.
4. Comparación de los resultados con las estadísticas mundiales.
5. Revisión de la literatura Nacional e Internacional sobre los tumores intraabdominales en niños.
6. Reconocimiento de los aspectos clínicos más importantes, diagnóstico histopatológico y tratamiento de los tumores intraabdominales en niños.

### III. MATERIAL Y METODOS

El presente trabajo es una revisión de los casos de neoplasias primarias intraabdominales en niños, estudiados en el Departamento de Patología "Dr. Carlos Martínez Durán" del Hospital General "San Juan de Dios" de Guatemala, de enero de 1966 a diciembre de 1975.

Se revisó en todos los casos, las láminas histológicas, las que fueron clasificadas y reevaluadas por el patólogo consultante Dr. Héctor Federico Castro, para corroborar los diagnósticos histológicos encontrados.

Se consultaron las historias clínicas de los pacientes; obteniendo las estadísticas correspondientes.

Se revisó la bibliografía Nacional y Extranjera y se efectuó una comparación de los hallazgos del presente reporte con los de otros autores.

### IV GENERALIDADES

En la niñez se han observado neoplasias benignas y malignas en cualquier parte del cuerpo, pero su incidencia es diferente de las del adulto. Así, el sistema hematopoyético, el sistema nervioso central y simpático, incluyendo el ojo y la suprarrenal; los tejidos blandos, el riñón y los huesos, son sitios en orden de frecuencia decreciente, de neoplasmas en el niño (16). Los tumores que afectan al adulto son predominantemente de origen epitelial; de la piel, y de las mucosas (tracto gastrointestinal, respiratorio y genitourinario). Es de notar también, que las neoplasias malignas del niño, generalmente presentan un comportamiento muy agresivo en relación con las que afectan al adulto. Así mismo, no se pueden aplicar los mismos factores etiológicos para las neoplasias de ambos grupos etarios.

La leucemia constituye la neoplasia más frecuente de la niñez, seguida por los neoplasmas intracraneanos, los linfomas, los tumores intraabdominales, el retinoblastoma, los tumores de hueso, tejidos blandos y gonadales.

Los tumores primarios de la cavidad abdominal ocupan un lugar predominante entre las neoplasias sólidas del niño; siendo de diagnóstico difícil en etapa temprana, por su localización; de comportamiento agresivo, por su probable origen embrionario y localmente invasivos por la vecindad de muchos órganos vitales,. Los tumores abdominales del niño, pueden diferenciarse en benignos y malignos, reconociéndose el tumor de Wilms y el neuroblastoma como los tumores sólidos más frecuentes. Entre los tumores benignos más frecuentes pueden mencionarse los linfangiomas y teratomas.

, En general, la incidencia mundial de estos tumores en el abdomen siguen un patrón más o menos uniforme; en orden de frecuencia: tumor de Wilms, neuroblastoma, linfomas y linfangiomas, hepatoblastomas y tumores de tejidos blandos. Tomando en cuenta la incidencia y la frecuencia de éstos; merecen consideración especial.

## V. NEOPLASIAS PRIMARIAS INTRAABDOMINALES MAS FRECUENTES DEL NIÑO

En el presente estudio se consideran únicamente las neoplasias primarias de la cavidad abdominal; no se hace mención de las neoplasias metastásicas, las cuales son principalmente de origen gonadal.

Tampoco se consideran aquellos tumores que por su frecuencia constituyen una rareza.

### 1. TUMOR DE WILMS (NEFROBLASTOMA):

El tumor de Wilms es el segundo tumor de mayor incidencia en niños menores de 5 años (después de la leucemia) (4) y junto con el neuroblastoma, ocupa el primer lugar entre todos los tumores sólidos extracerebrales de la niñez. Su incidencia es de 0.4 a 1 por 10.000 niños nacidos vivos (45). El tumor puede estar presente al nacimiento. Más del 50% se diagnostican antes de los 3 años, el 80% antes de los 5 años y el 90% antes de los 10 años (26,45). Algunos casos han sido reportados en adultos (37). Algunos autores colocan al neuroblastoma como de mayor frecuencia que el tumor de Wilms (20). No hay predilección marcada por sexo, ni predominancia significativa del riñón de un lado sobre el contralateral. Aproximadamente el 10% de los pacientes presentan tumor bilateral en la autopsia (26). Siempre existe duda de que si el tumor bilateral refleja metástasis del lado opuesto, o son dos tumores independientes. De cualquier modo, la frecuencia con que ambos riñones presentan tejido maligno es tan alta, que se recomienda que el cirujano explore el riñón opuesto a donde se localiza el tumor.

En general, no hay síntomas en el estadio temprano de la enfermedad. Ocasionalmente se ha efectuado el diagnóstico al examen general del recién nacido. Masa abdominal es la causa más común de ingreso al hospital en un 75 a 80% de los niños (4). El dolor es poco prominente y es mayor cuando el neoplasma presenta invasión local, hemorragia, necrosis u obstrucción ureteral (42). La masa se origina en uno de los flancos y generalmente crece hacia adelante, dirigiéndose hacia la línea media y luego hacia abajo. Es móvil mientras se mantenga dentro de la cápsula renal, una vez que se ha extendido hacia estructuras vecinas, la masa se vuelve fija. Si el tumor crece en el polo superior del riñón, su detección temprana es muy difícil. Su límite superior puede no ser bien delimitado a la palpación, y su límite inferior puede extenderse hasta el nivel de la cresta ilíaca. Al crecer puede causar obstrucción de la vena cava inferior, con ulterior desarrollo de circulación colateral, ascitis y edema de miembros inferiores. Puede desplazar los intestinos, causando constipación y posteriormente obstrucción intestinal (43). Debe evitarse la palpación indiscriminada del tumor, la cual puede causar el desprendimiento de trombos de células malignas hacia otros lugares del organismo; y además puede producirse hemorragia de la masa tumoral.

La hipertensión puede ser considerada como el resultado de isquemia por compresión de las arterias renales, por radioterapia, o probablemente por liberación de renina, la cual es secretada por el tumor (4). La hipertensión raramente es causa de muerte, pero debe de ser tomada en cuenta en el manejo del paciente desde el punto de vista de la anestesia y la cirugía.

La caquexia, astenia y la anemia son síntomas tardíos; y la fiebre puede ser debida a las proteínas liberadas por el tumor (43).

La hematuria macroscópica no es común, pero la hematuria microscópica se encuentra presente por lo menos en el 50% de

todos los pacientes (26). Su significado diagnóstico es controversial y algunos autores la consideran signo desfavorable (4). Puede haber disuria y albuminuria.

La polictemia (26) puede ser un hallazgo en pacientes con tumor de Wilms, y se ha identificado tanto asociada con el tumor primario, como en sus metástasis.

La historia, el examen físico, los exámenes de laboratorio y radiológicos, permiten efectuar un diagnóstico clínico del estadio del tumor, dato de suma importancia para el inicio del tratamiento; el cual debe iniciarse lo más pronto posible. La radiografía simple de abdomen muestra la masa abdominal, que en un 10 a 15% de los casos puede mostrar calcificaciones. Si el tumor es muy pequeño, la radiografía simple de abdomen y el pielograma no muestran anomalías.

Cuando hay metástasis, pueden haber alteraciones funcionales, detectables por niveles elevados de la transaminasa glutámico oxalacética, deshidrogenasa láctica y fosfatasa alcalina. En el estadio avanzado del tumor, muchos niños muestran un estado de hipercoagulabilidad, con aumento de los factores VIII, IX y XI de la coagulación (43).

La histogénesis del tumor de Wilms es controversial. La mayoría de los autores creen que se origina del tejido embrionario metanefrogénico indiferenciado, produciendo una diferenciación bifásica hacia tejido epitelial y mesenquimatoso. El tejido mesenquimatoso da lugar a tejido fibroso, adiposo, vasos sanguíneos, cartílago, hueso, músculo liso y estriado. La diferenciación tubular y glomerular deriva de los conductos de Wolff (4). Su gran incidencia en el lactante, su detección en fetos y recién nacidos, su asociación con anomalías congénitas y su crecimiento rápido apoyan la posibilidad de su origen embrionario (4,43).

El tumor de Wilms consiste macroscópicamente en una masa que reemplaza en mayor o menor grado al riñón del cual se origina. Es nodular, bien circunscrito y encapsulado; característicamente blanco-grisáceo, con áreas focales de hemorragia y necrosis. Pueden observarse quistes únicos o múltiples conteniendo fluido sero-sanguinolento, que dan al tumor una apariencia teratoide (31). Los cálices y la pelvis no son invadidos frecuentemente, pero sí los vasos sanguíneos. El tumor puede extenderse a las estructuras vecinas.

Microscópicamente se caracteriza la presencia de túbulos con epitelio columnar, rodeados de un estroma de tejido conectivo laxo. Pueden observarse estructuras glomeruloides, sugiriendo glomérulos inmaduros. El tejido conectivo es esencialmente mesénquima con cierto grado de diferenciación hacia cartílago, hueso y aún músculo liso y estriado (26,31). Aunque el cuadro histológico puede ser variable, en general es el de un neoplasma sarcomatoso con componente epitelial. El diagnóstico diferencial de tumor de Wilms con neuroblastoma depende en gran parte del hallazgo de los elementos epiteliales en el cuadro histológico.

El tumor de Wilms da metástasis por vía hematogena; en orden de frecuencia: pulmón, hígado, riñón contralateral, cerebro y huesos (43). La invasión local es frecuente a la pared abdominal, hígado, diafragma, bazo, intestinos y suprarrenales. Su marcada tendencia a formar trombos tumorales explica la frecuencia de las metástasis pulmonares.

La extensión anatómica del tumor de Wilms determina su tratamiento (25) el cual consiste en cirugía, quimioterapia y radioterapia. El pronóstico está relacionado con su estadio Clínico y su diferenciación histológica; no importando el sexo ni el riñón afectado (2). La edad y el inicio rápido del tratamiento son factores indirectos que afectan el pronóstico (2); si el niño es más pequeño, el

pronóstico mejora (8).

El cuadro número 1 muestra los estadios clínicos del tumor de Wilms designados por el Comité Nacional del Estudio del Tumor de Wilms (9, 18).

La resección quirúrgica del tumor primario debe efectuarse como primera medida de tratamiento. La cirugía debe ser amplia, con resección en bloque, colocándose clips de metal para guía del radioterapista (55). Debe explorarse el riñón contralateral en busca de metástasis. Esto permite un diagnóstico histológico certero y una adecuada evaluación del estadio clínico del tumor.

En un 50% de los pacientes se observan metástasis pulmonares avanzadas, y en estos casos debe evaluarse el riesgo quirúrgico; estos pacientes pueden ser tratados inicialmente con radioterapia y quimioterapia y luego de una remisión parcial debe efectuarse la cirugía (25).

La actinomicina D y vineristina erradicarán las micrometástasis, y cada una de ellas es agente muy activo en el control de este tumor; sin embargo la actinomicina D asociada al sulfato de vincristina son significativamente superiores a cualquiera de los dos agentes usados separadamente. Sus efectos colaterales usualmente no son muy serios. La neuropatía periférica producida por la vincristina puede obligar a readjustar la dosis. Ambas drogas son extremadamente irritantes para los tejidos, por lo que debe prevenirse cualquier extravasación (55).

En el recién nacido debido a que el curso del tumor es ligeramente benigno, debe iniciarse radio y quimioterapia y la cirugía tan pronto como el niño pueda soportar el trauma anestésico y quirúrgico. En niños menores de 1 año, después de la nefrectomía radical, debe darse radioterapia si hay evidencia de tumor local

residual o posible contaminación. Se da quimioterapia si el tumor es estadio II y si el niño tiene más de 6 meses. Si es mayor de 1 año, cirugía y quimioterapia en todos los casos; si el tumor invade la cápsula o se extiende localmente debe darse radioterapia. Si el tumor es irresecable, debe iniciarse quimioterapia y radioterapia tan pronto sea posible (55).

El tratamiento para el tumor bilateral, consiste en nefrectomía parcial bilateral, tratando de conservar tejido renal funcionante; seguido de radio y quimioterapia.

El Comité Nacional Para el Estudio del Tumor de Wilms, iniciado en 1969, ha estudiado las modalidades del tratamiento; demostrando que la radioterapia no es esencial en los niños muy pequeños; que debe usarse actinomicina D y vincristina (9). Lográndose así un mejor pronóstico, especialmente en los estadios II y III. La ausencia de enfermedad a los 2 años fue aproximadamente del 80% con un 60% de posibilidad de erradicación de las micrometástasis.

Las complicaciones consecutivas al tratamiento intensivo del tumor de Wilms incluyen: hipertensión portal, nefritis por radiación y cifoescoliosis; en las niñas debe de tenerse cuidado de proteger el ovario del lado opuesto al tumor, para evitar su atrofia por radiación.

## 2. LINFOMAS:

El término linfoma se refiere a los tumores malignos primarios de los órganos linfoides, los cuales constituyen 2 grandes grupos: la enfermedad de Hodgkin o linfoma de Hodgkin y los linfomas no Hodgkin (61).

### A. Enfermedad de Hodgkin:

Es un linfoma en el cual se reconoce un cuadro histológico característico. Ocurre a cualquier edad, desde la infancia hasta la edad avanzada, siendo más frecuente en el adulto joven. Es poco común su aparecimiento en la infancia; y su incidencia aumenta progresivamente conforme lo hace la edad del grupo pediátrico (62).

En una revisión reciente, no se observó ningún niño menor de 3 años de edad con enfermedad de Hodgkin (51). Hay una marcada preponderancia en el sexo masculino, especialmente antes de los 12 años; desde un 74% (62) hasta un 91% (51).

El curso de la enfermedad es más agresivo en los niños que en los adultos; y su estadio al efectuar el diagnóstico es más avanzado en los niños. En general, la respuesta al tratamiento y la sobrevida es similar en ambos grupos etarios. La enfermedad de Hodgkin presenta una incidencia ligeramente mayor en los niños de los países en vías de desarrollo y de baja condición socioeconómica.

Las primeras manifestaciones de la enfermedad pueden ser torácicas o abdominales; observándose masa mediastinal en un buen número de casos (39). Los signos y síntomas sistémicos son frecuentes e indican un pronóstico desfavorable (47). En la tabla número 2 se presentan los estadios clínicos de la enfermedad de Hodgkin según la clasificación de la universidad de "Ann Arbor", la cual es usada idealmente.

Se requiere una historia personal y familiar, examen físico cuidadoso, radiografías de tórax y abdomen, hematología completa, electroforésis de proteínas y biopsias para efectuar el diagnóstico del estadio clínico de la enfermedad, dato de suma importancia para un tratamiento adecuado. Cualquier estudio de laboratorio, radiológico o de anatomía patológica que se considere necesario debe efectuarse. Cuando se observa enfermedad en el abdomen, el linfangiograma puede demostrar anomalía de los ganglios linfáticos

retroperitoneales.

La laparotomía es el método diagnóstico más efectivo para determinar la extensión de la enfermedad. Sus complicaciones son mínimas y la radioterapia puede iniciarse una semana después. En los niños con enfermedad estadio II, con compromiso intraabdominal, la exploración quirúrgica y la esplenectomía revelan enfermedad clínicamente no detectable (19).

Es requisito indispensable para efectuar el diagnóstico de enfermedad de Hodgkin, la identificación histológica de las células de Reed-Sternberg. La clasificación aceptada en la conferencia de Rye es usada universalmente. La tabla número 3 muestra una comparación de las clasificaciones existentes: la clasificación antiguamente usada de Jackson y Parker (1944); la clasificación de Lukes y Butler (1966) y la recomendada por la conferencia Rye (1966). Esta última constituye una simplificación de los 6 tipos histológicos originalmente propuestos por Lukes y Butler (3,32).

Los pacientes con enfermedad de Hodgkin variedad predominantemente linfocítico tienen un mejor pronóstico; en segundo lugar la variedad esclerosis nodular, y la variedad celularidad mixta. El peor pronóstico lo presenta la variedad depleción de linfocitos. (3).

El patrón histológico de la enfermedad consiste en un infiltrado difuso de linfocitos, histiocitos, eosinófilos, células plasmáticas, neutrófilos y células de Reed-Sternberg, en diferentes proporciones. Hay una obliteración y sustitución de la arquitectura normal del tejido linfoide.

En los países desarrollados se observa una mayor incidencia de enfermedad de Hodgkin variedad nodular esclerosante, mientras que en África y Latinoamérica predomina el tipo depleción de

linfocitos (62).

La enfermedad no debe considerarse incurable, ya que un tratamiento adecuado de radioterapia moderada y quimioterapia logra una mejoría en la sobrevida (12). Luego de efectuarse la laparotomía y esplenectomía, debe iniciarse la radiación y el tratamiento inmunosupresivo con mostaza nitrogenada, oncovin (vincristina), prednisona y procarbazina (MOPP). La administración de estos medicamentos requiere un control estricto del paciente debido a los efectos colaterales que producen estas drogas (12).

Durante los últimos años, debido a los adelantos logrados en el diagnóstico, al establecimiento de una clasificación clínica e histológica uniforme y a un tratamiento agresivo; así como a la prevención y control de las complicaciones, se ha logrado un pronóstico más optimista en la mayoría de los pacientes (41).

#### B. Linfomas no Hodgkin:

Los linfomas no Hodgkin del niño se dividen en 2 principales grupos: los usualmente llamados linfosarcomas y el linfoma de Burkitt. Son muy poco frecuentes en niños menores de 2 años y luego su incidencia aumenta progresivamente conforme avanza la edad. Son ligeramente más frecuentes en el sexo masculino. Los linfomas de la cavidad abdominal pueden originarse en los ganglios linfáticos peritoneales o retroperitoneales, así como en el tracto gastrointestinal; pueden ser únicos o parte de la enfermedad diseminada. El diagnóstico de linfomas limitados a la cavidad abdominal, es clínicamente difícil. En caso de originarse en el tracto gastrointestinal, pueden formar grandes masas dando como resultado síntomas localizados a esa región. Su localización más frecuente es la fosa ilíaca derecha.

El diagnóstico de los linfomas no Hodgkin es esencialmente

histológico. La clasificación de Rappaport (46) ha sido adoptada en muchas instituciones. La tabla número 4 muestra la clasificación original propuesta por este autor.

Histológicamente se observa destrucción de la arquitectura nodal, con presencia de pseudo-folículos y puede haber invasión a los tejidos vecinos. El diagnóstico se basa en el predominio de células malignas de tipo linfo-histiocitario, no se observan células de Reed-Sternberg.

El linfoma de Burkitt presenta mayor incidencia en África y característicamente produce lesiones del maxilar inferior y huesos de la cara; sin embargo cualquier órgano puede estar afectado. Ocurre casi exclusivamente en niños. En América se asocia más comúnmente con masas abdominales y enfermedad diseminada (22). La enfermedad localizada a la mandíbula es menos frecuente que la observada en los niños Africanos. El tumor consiste de un infiltrado difuso de células linfoides pobremente diferenciadas, dando un patrón uniforme, interrumpido por células grandes, claras (histiocitos espumosos), que constituyen el clásico cuadro histológico en "cielo estrellado".

La radioterapia es el tratamiento de elección. Los antimetabolitos como el metotrexate y los agentes como la vincristina, vinblastina, bleomicina, procarbazina y esteroides, se utilizan en diferentes esquemas; produciendo una remisión parcial o total en la mayoría de los casos (61). En el tracto gastrointestinal la cirugía radical, ocupa un lugar prominente.

En general el linfoma linfocítico bien diferenciado es el más sensible a la radioterapia. Aunque la respuesta individual varía, el pronóstico está directamente relacionado con el estadio Clínico de la enfermedad y el cuadro histológico. La sobrevida es mayor en pacientes con enfermedad limitada al tracto gastrointestinal, cuando

la lesión es tratada con excisión seguida de radioterapia. Cuando la enfermedad es multicéntrica, la radioterapia y la quimioterapia pueden producir un efecto curativo. Sin embargo la enfermedad puede cursar con períodos de remisión y recidivas más o menos largos. La terapia de mantenimiento produce remisiones más prolongadas.

El tumor de Burkitt es sumamente sensible a la quimioterapia con ciclofosfamida o metotrexate. Más de la mitad de los pacientes presentan una remisión completa con una sola dosis de ciclo fosfamida de 40 miligramos por kilo de peso (61); y aproximadamente del 20 al 50% de los pacientes presentan curación aparente. Su pronóstico depende del grado de diseminación de la enfermedad.

### 3. NEUROBLASTOMA:

El neuroblastoma es conocido como uno de los tumores sólidos más frecuentes en el niño. Puede desarrollarse en la glándula suprarrenal, ganglios simpáticos, cadenas simpáticas, y pequeños ganglios periféricos. Constituye el tumor más primitivo del sistema nervioso simpático (60). El tumor aparece en los primeros años de la vida; se ha reportado en fetos y recién nacidos como un neoplasma congénito. Es poco frecuente después de los 8 años de edad y prácticamente raro en el adulto. El neuroblastoma abdominal ocurre en un 25% en la suprarrenal y en un 32% por fuera de la glándula (53). La suprarrenal izquierda es afectada con más frecuencia que la derecha. En un estudio reciente de todos los casos ocurridos en Gran Bretaña, de 1962 a 1967, se reporta el 58.7% de neuroblastomas como de origen abdominal, 11.9% en el tórax y el resto en otros sitios; con una incidencia del 4% en niños menores de 2 años y 7% en niños menores de 4 años; con predominancia poco significativa en el sexo masculino (60). No se ha reportado que exista predisposición racial.

Entre las características del neuroblastoma se observa lo inespecífico de su sintomatología, siendo difícil su diagnóstico precoz. Dolor abdominal vago es el síntoma común, que disminuye en frecuencia conforme aumenta la edad. Los síntomas relacionados con envolvimiento nervioso son generalmente de niños mayores. Masa abdominal se presenta cuando el tumor se encuentra más avanzado. En muchos casos se detecta por sus metástasis.

El tumor crece activamente y puede llegar a causar una masa abdominal difusa, difícil de localizar. La tabla número 5 muestra la clasificación clínica del neuroblastoma, la cual refleja su comportamiento biológico. En general cuando se efectúa el diagnóstico, los pacientes se encuentran en estadio II o más avanzado (60). Esta clasificación excluye los neuroblastomas primarios intracraneanos, (que deben ser considerados como tumores cerebrales, por su localización y comportamiento) y los tumores de la órbita, probablemente metastáticos, con primario oculto (15).

La elevación del ácido vanilil mandélico o catecolaminas en la orina, puede estar presente en cualquier estadio; sin embargo si persisten niveles elevados después del tratamiento, debe pensarse en enfermedad residual (15). En un 75% de los casos el tumor es funcional y secreta norepinefrina y epinefrina, pero la hipertensión pocas veces está presente.

El neuroblastoma es difícil de distinguir de otros tumores intraabdominales de la niñez. Usualmente desplaza el riñón y no lo invade. En ocasiones puede dar la impresión de una hepatomegalia. El pielograma puede ser de utilidad; y estudios radiológicos de otros sitios deben efectuarse para descartar enfermedad metastática. El neuroblastoma forma una masa lobulada, suave, blanco-grisácea, con múltiples focos de hemorragia y necrosis. La lesión es invasiva localmente. Microscópicamente forma capas de células pequeñas, basofílicas, con núcleo hiperchromático; pueden observarse mitosis.

Estas células tumorales están separadas por septos fibrovasculares. Ocasionalmente pueden observarse rosetas (26).

Se disemina por vía hematogena y linfática a hígado, ganglios linfáticos, huesos y pulmón; y en forma curiosa produce metástasis óseas simétricas (26).

Los factores directamente relacionados con el pronóstico, lo constituyen el estadio clínico, la edad del paciente y el cuadro histológico. El patrón de diseminación es muy importante, ya que cuando hay compromiso de órganos vitales, la sobrevida es pobre. Metástasis a médula ósea indican un pronóstico desfavorable. Se acepta que mientras más joven es el paciente, mejor es el pronóstico (53). La diferenciación histológica es de importancia, y se especula que una respuesta inmunológica adecuada, puede dar lugar a una mayor diferenciación del tumor (18). El neuroblastoma puede presentar un proceso de maduración que puede llegar hasta una regresión espontánea o hacia una maduración completa, convirtiéndose en ganglioneuroma. (15).

El tratamiento depende de los factores discutidos anteriormente. La resección completa del tumor puede ser posible en los estadios I y II. En la mayoría de pacientes con estadio III, el neoplasma invade el tronco celíaco, y la remoción es incompleta. La radioterapia se usa en los pacientes en los que la cirugía ha dejado enfermedad residual; o en forma paliativa para el dolor que producen las metástasis. El neuroblastoma es muy sensible a la radioterapia, y pequeñas dosis de 300 a 500 rads son efectivas para los dolores óseos. Una dosis total de 2.400 a 3.000 rads suelen usarse para la enfermedad intraabdominal residual o recurrente. Hay muchos reportes favorables de regresión, usando vincristina, ciclofosfamida, mostaza nitrogenada, adriamicina y otras drogas (17). La droga más frecuentemente usada es la ciclofosfamida. En caso de enfermedad diseminada, únicamente puede ofrecerse tratamiento paliativo. En un

reciente trabajo en nuestro medio se detallan los lineamientos principales del tratamiento del neuroblastoma (38).

#### 4. HEPATOBLASTOMA:

El hepatoblastoma es un tumor maligno de origen embrionario con elementos epiteliales y mesenquimatosos. En algunas series constituye el tercer neoplasma maligno intraabdominal del niño, superado únicamente por el nefroblastoma y el neuroblastoma (7). La mayoría de los niños con hepatoblastoma son menores de 2 años. Los hepatoblastomas ocurren generalmente en hígados normales, por lo que presentan un pronóstico mejor que el del hepatoma que se asocia con cirrosis. Este tumor probablemente es de origen congénito; se observa en recién nacidos y su mayor incidencia es en niños lactantes de ambos sexos. Se encuentra relacionado con anomalías congénitas diversas, entre ellas: atresia de vías biliares, enfermedad de Von Gierke, síndrome de Tony-Fancony, hemihipertrofia y hemangiomas (7,44).

Masa abdominal palpable es generalmente la causa de ingreso al hospital. Dolor, fiebre, pérdida de peso y síntomas referidos al tracto gastrointestinal son poco frecuentes (14). La masa se localiza en el cuadrante superior derecho y epigastrio, y se mueve con cada respiración; es firme, algunas veces nodular y negativa a la trans iluminación. Ictericia, signos de cirrosis, e insuficiencia cardíaca congestiva son poco frecuentes. Ocasionalmente el tumor puede producir precocidad sexual, presumiblemente porque produce gonadotropinas (7). La fosfatasa alcalina generalmente no se altera. La alfa 1 fetoproteína es detectada normalmente a las 6–8 semanas de gestación, y usualmente desaparece en la primera semana de vida. Esta globulina se detecta en los pacientes con hepatoblastoma y hepatocarcinoma (44). La arteriografía selectiva puede ser de mucha utilidad para el tratamiento. Otros estudios radiológicos deben efectuarse para investigar enfermedad metastática. El pielograma

intravenoso puede ayudar para diferenciarlo del tumor de Wilms. El centellograma hepático puede ser de ayuda pre-operatoria.

Macroscópicamente el hepatoblastoma es una masa única, nodular, intraparenquimatosa, de crecimiento lento. Microscópicamente presenta elementos epiteliales y mesenquimatosos; el epitelio es muy parecido al hígado fetal y muestra sinusoides y algunas veces hematopoyesis. El estroma muestra áreas de diferenciación condroide, osteoide y tejido rhabdomioblastico. Dependiendo de su grado de diferenciación suele dividirse en tres tipos: anaplástico, embrionario y fetal. En niños mayores, la histología tiende a mostrar mejor diferenciación (35).

Las metástasis se producen por vía hematógena, principalmente al pulmón.

La laparotomía es mandatoria y la hepatectomía parcial puede ser curativa cuando la extensión del tumor lo permite; en caso contrario debe efectuarse biopsia incisional para estudio histológico. La radiación con o sin quimioterapia debe ser muy cuidadosa; ya que puede tornarse muy peligrosa después de una resección parcial de hígado. Un paciente debe considerarse curado luego de 5 años de vida sin evidencia de recidiva (14).

El hepatocarcinoma ocurre generalmente en niños mayores de 5 años; se asocia con cirrosis y su comportamiento, cuadro histológico y tratamiento es similar al del adulto (44,49).

Otros tumores del hígado son poco frecuentes en el niño, pueden mencionarse: Neoplasmas mesenquimatosos benignos (hemangiomas, hemangioendoteliomas y hamartomas) y malignos (sarcomas).

## 5. TUMORES DE TEJIDOS BLANDOS:

Los tumores intraabdominales de tejidos blandos se originan en la cavidad peritoneal, el retroperitoneo y la pared abdominal. En estas regiones se encuentra abundante tejido adiposo, nervios periféricos, ganglios y vasos linfáticos, músculo liso y estriado; así como remanentes embrionarios y mesénquima primitivo. Por ello los tumores de estas regiones, exceptuando las vísceras, son sumamente variados. La tabla número 6 muestra un resumen de los principales tumores de tejidos blandos que pueden ocurrir en el abdomen. La incidencia de estos tumores ocupa un lugar importante, especialmente en el niño. Debido a la variedad histológica existente, a la diversidad de criterios de clasificación y diagnóstico; no se cuenta con estadísticas completas y exactas (1).

Los sarcomas de tejidos blandos constituyen el cuarto grupo de neoplasias malignas sólidas más frecuentes en el niño; antecedidos por el tumor de Wilms, neuroblastoma y los tumores del sistema nervioso central. (58).

Los leiomiomas son muy poco frecuentes fuera del tracto gastrointestinal; excepcionalmente pueden observarse en el mesenterio y tejidos peritoneales (50). Los leiomiosarcomas generalmente no forman grandes masas, dan la apariencia de ser circunscritos y si no se resecan con amplios márgenes quirúrgicos, recurren localmente. Los tumores del músculo estriado, tanto benignos como malignos, pueden ocurrir en la musculatura de la pared abdominal.

Los tumores quísticos del mesenterio usualmente son linfangiomas; pueden ocupar grandes áreas y formar muchos quistes de tamaño variable. Lipomas y hemangiomas y aún ganglioneuromas se han reportado. Los hemangiomas del bazo y del hígado son relativamente frecuentes. Pueden producir masas palpables

asintomáticas. Generalmente son del tipo hemangioma cavernoso, menos frecuente del tipo hemangioma capilar. Su crecimiento es lento y su pronóstico es muy favorable cuando pueden ser resecados completamente. Los linfangiomas son raros en los ganglios linfáticos; suelen encontrarse en el mesenterio y en el bazo (46). El linfangioma quístico o higroma puede producir masa abdominal palpable y occasionar obstrucción intestinal. Son muy raros los casos reportados de tumores malignos de los vasos linfáticos en la niñez.

Los tumores del tejido fibroso ocurren predominantemente en el sexo masculino, tanto en adultos como en niños. Son más frecuentes en tejidos blandos externos. En un estudio de 44 tumores sólidos del mesenterio se encontraron 12 fibromatosis (50). La mayoría de los casos ocurren en las extremidades y el cuello (6, 10).

El pronóstico del fibrosarcoma infantil es más favorable que el del tipo adulto. Otros tumores pueden ocurrir con cuadro histológico variado; sin embargo son sumamente raros.

Su tratamiento es esencialmente quirúrgico, y en los tumores malignos se recomienda una resección amplia para evitar recidiva local. Los tumores malignos de tejidos blandos son infiltrantes por lo que la cirugía debe ser cuidadosa. En los casos curables por éste método, debido a su extensión o invasión a un órgano vital, puede recurrirse a la radioterapia y ocasionalmente a la quimioterapia.

## 6. TERATOMAS:

Los teratomas son verdaderos tumores, con capacidad de crecimiento progresivo y de variantes benigno y maligno. Teratocarcinoma significa teratoma maligno con elementos epiteliales. El quiste dermoide constituye un teratoma quístico benigno. Los teratomas pueden estar formados por múltiples tejidos de las tres capas del blastodermo. Los teratomas de las regiones

peritoneal, retroperitoneal, cervical, mediastinal e intracraneal, se descubren en el niño a temprana edad. Los teratomas gonadales se presentan en niños ligeramente mayores. Los teratomas intraabdominales son ligeramente más frecuentes en el sexo masculino. Por orden de frecuencia ocurren en las gonadas, mediastino, retroperitoneo, región intracreatinana, cuello y vísceras abdominales (59).

Su estructura es variable debido a la diversidad de tejidos que lo forman. Los teratomas benignos usualmente son quísticos, conteniendo tejido adiposo, glándulas sebáceas y pelo; con regiones sólidas de diferenciación cartilaginosa, ósea y otros. Los teratomas malignos generalmente son de origen gonadal, y pueden producir metástasis por vía linfática y hematólica. Ocasionalmente puede haber diseminación peritoneal. Su tratamiento de elección es la cirugía y son sensibles a altas dosis de radioterapia.

## VI. RESULTADOS Y DISCUSIÓN

### 1. INCIDENCIA

El presente estudio es una revisión de los tumores primarios intraabdominales en niños de 0 a 12 años; registrados en el Departamento de Anatomía patológica del Hospital General "San Juan de Dios", de enero de 1966 a diciembre de 1975. Durante ese período de 10 años se registraron 28 casos; dando una incidencia anual de 2.8 casos. Los tumores malignos constituyeron una mayoría abrumadora con 24 casos (85.7%) y los tumores benignos únicamente con 4 casos (14.3%). La mayoría de los autores reconocen la alta incidencia de los tumores en la infancia.

El tumor que acusó mayor incidencia fue el tumor de Wilms, con 15 casos (53.5% de todos los tumores y el 62.4% de los tumores malignos). Los linfomas no Hodgkin se reportaron en 4 casos (14.2%) y se observó enfermedad de Hodgkin en 1 caso (3.6%); constituyendo en total el grupo de los linfomas el 17.8% de todos los tumores; lo que representa el 20% de las neoplasias malignas.

Como puede observarse, el tumor de Wilms, y los linfomas constituyen el 82.4% de los tumores malignos reportados. Este hecho merece consideración especial, debido a que difiere respecto a las estadísticas de otros países (16). Es de hacer notar la alta incidencia relativa de los linfomas, ya que en países desarrollados los linfomas del abdomen presentan una incidencia muy baja; sin embargo gran cantidad de autores han llamado la atención respecto a

la mayor incidencia de los linfomas, Hodgkin y no Hodgkin en los países en vías de desarrollo.

En el cuadro número 1 puede observarse la incidencia de los diferentes tumores en los 28 casos reportados. Obsérvese que el tumor de Wilms constituye un poco más de la mitad de los casos (53.5%). Es un hecho conocido en nuestro medio la alta incidencia del tumor de Wilms y la baja incidencia del neuroblastoma, lo que difiere de las estadísticas de los Estados Unidos y Europa, que colocan al neuroblastoma con incidencia similar al tumor de Wilms; sin una causa que explique este fenómeno.

Se reportan 2 casos de tumores malignos primarios del hígado: 1 hepatoblastoma y 1 sarcoma de células de Kupffer; constituyendo ambos el 7.2% de todas las neoplasias. Incidencias similares se reportan en otros estudios (7). El sarcoma de células de Kupffer es un tumor sumamente raro, con muy pocos casos reportados.

Entre los tumores malignos de tejidos blandos, el presente estudio reporta un fibrosarcoma; el cual presentó masa abdominal. Probablemente no se reportaron otros casos debido a que la mayoría de los tumores de tejidos blandos ocurren fuera de la cavidad abdominal (50).

Los tumores benignos lo constituyen 3 linfangiomas (10.7%) y 1 teratoma quístico (3.6%). Siendo el mesenterio el sitio de origen de estos tumores.

No se efectuó ninguna consideración respecto a los tumores gonadales, los cuales presentan peculiaridades histogenéticas diferentes; ni tampoco los tumores intraluminales de las vísceras huecas del abdomen.

En vista de que el presente análisis es retrospectivo, fue

imposible, con los datos obtenidos, clasificar todos los tumores malignos por estadíos clínicos.

## 2. DIAGNOSTICO:

De 27 casos conocidos, masa abdominal, se presentó en 26 (99%) ya sea indolora (16 casos) o dolorosa (10 casos). Otros signos lo constituyen hematuria, circulación colateral con o sin ascitis e hipertensión arterial (cuadro No. 2).

El diagnóstico clínico certero de los tumores intrabdominales del niño es difícil de efectuar ya que como se observa en el cuadro número 2, de 27 pacientes, 26 de ellos presentaron masa abdominal; orienta al diagnóstico, la localización de la masa, sin embargo ésta es grande y hace difícil delimitar su origen; encontrándose en muchos casos que la masa comprime, desplaza o invade estructuras vecinas. Los estudios radiológicos son poco específicos y generalmente muestran una masa difusa con o sin calcificaciones. Ocasionalmente el pielograma puede indicar que es de origen renal. Unicamente en los casos en que la masa es discreta y se sospecha su lugar de origen, la arteriografía puede ayudar en gran parte a efectuar el diagnóstico. Otros datos orientadores lo constituyen la hipertensión y la hematuria que hacen pensar en un tumor de Wilms. La presencia de catecolaminas o ácido vanilil mandélico, elevados en la orina, hacen sospechar fuertemente de un neuroblastoma.

El tiempo de evolución de signos y síntomas referido por los pacientes, en general fue sumamente corto. Un 71.4% de los pacientes reportó sus molestias, como iniciadas en un tiempo menor de 3 meses; y casi el 90% reportaron menos de 6 meses de evolución.

Respecto a la edad, 10.7% fueron menores de 1 año, 53.3%

fueron menores de 3 años; el 81.9% se presentaron entre 0 y 6 años de edad. Hubo 4 casos de niños entre 10 y 12 años de edad (14.2%). El cuadro número 4 muestra que la mayoría de los niños fueron menores de 6 años; y es de hacer notar que los niños de 10 a 12 años consultaron por tumores del sistema linfático. El paciente con neuroblastoma tenía 8 años al efectuarse el diagnóstico. Ningún paciente con tumor de Wilms fue mayor de 6 años, estando la mayoría entre 1 y 3 años de edad (cuadro número 6).

Al relacionar los factores tiempo de evolución de las molestias y edad; puede observarse que a pesar de que el tiempo de evolución referido es relativamente corto, la mayoría de ellos son mayores de 1 año. Nótese que la mayoría de los tumores ocurrieron en niños mayores de 1 año y que éstos tumores son aparentemente de origen embrionario; da la impresión de que el tiempo de evolución es sumamente corto, probablemente porque este dato es subjetivo y únicamente muestra el tiempo en que el paciente o sus padres descubrieron la enfermedad.

Los niños mayores presentaron tumores del tipo de los linfomas. No se observó ningún caso de linfoma de Burkitt con compromiso abdominal.

Analizados en general, los tumores intraabdominales del niño no presentan predilección por sexo (cuadro N°. 5); sin embargo el tumor de Wilms (cuadro N°. 9) tuvo su mayor incidencia en el sexo femenino (66.7%) y los linfomas fueron en un 75% del sexo masculino.

Los signos y síntomas generales son completamente inespecíficos y de aparecimiento tardío y únicamente denotan el impacto que el neoplasma causa en la salud del paciente.

### 3. TRATAMIENTO:

Cuando se sospecha el diagnóstico de un tumor intraabdominal, la cirugía debe ser el primer tratamiento. La laparotomía explorada permite efectuar un diagnóstico acertado respecto a la naturaleza del tumor (benigno o maligno); determinar su localización y su estadio clínico, así como el análisis por anatomía patológica. Una vez determinado el tipo de tumor, debe analizarse si la cirugía es curativa o paliativa.

En los tumores malignos en los cuales la cirugía no haya podido ser curativa, debe recurrirse a la radioterapia y/o quimioterapia, dependiendo de la histología del neoplasma. En muchos casos los pacientes necesitan tratamiento de soporte para mantener el mejor estado general posible. Las 3 modalidades de tratamiento causan efectos adversos. La radioterapia y las drogas afectan en forma colateral a la médula ósea y a los epitelios; produciendo una gran susceptibilidad a las infecciones. Algunos antimetabolitos producen toxicidad hepática y cardiopulmonar. La radioterapia produce efectos adversos en el desarrollo óseo y en las glándulas endócrinas, causando anomalías del crecimiento. Debe de prestarse atención especial a las gónadas, las cuales son sensibles a la radioterapia y quimioterapia.

Debe evaluarse los posibles efectos adversos del tratamiento y sus complicaciones, en relación con la enfermedad, tratando de dar al paciente y su familia la mayor atención; así como también poder ofrecer una mejor sobrevida al paciente en la esperanza de que pueda subsistir por sus propios medios en la vida adulta.

**TABLA No. 1**  
**NEOPLASIAS PRIMARIAS INTRAABDOMINALES EN NIÑOS**  
**TUMOR DE WILMS**  
**ESTADIOS CLINICOS (\*)**

**Estadio I:**

Tumor limitado al riñón, que es completamente resecable. La superficie externa de la cápsula renal está intacta y el tumor no es roto antes o durante la cirugía. No hay tumor residual aparente en los márgenes de resección.

**Estadio II:**

El tumor se extiende más allá del riñón, pero es completamente resecable. Hay extensión local a la cápsula renal, grasa perirrenal y ganglios linfáticos periaórticos. Las venas renales por afuera del riñón, contienen trombos de células malignas, pero no hay tumor residual aparente en los márgenes de resección.

**Estadio III:**

El tumor está limitado al abdomen. Puede haber sido biopsiado o roto antes o durante la cirugía. Hay implantes en la superficie peritoneal y ganglios linfáticos con invasión neoplásica, más allá de las cadenas pariaórticas abdominales. El tumor no es completamente resecable debido a infiltración local a estructuras vitales vecinas.

**Estadio IV:**

Metástasis hematógenas presentes en hígado, pulmón y/o cerebro.

**Estadio V:**

Envolvimiento renal bilateral, primario o metastático.

\* 43

**TABLA No. 2**  
**NEOPLASIAS PRIMARIAS INTRAABDOMINALES EN NIÑOS**  
**ENFERMEDAD DE HODGKIN**  
**ESTADIOS CLINICOS (\*)**

**Estadio I:**

Enfermedad limitada a una región de ganglios linfáticos o a un solo órgano extralinfático.

**Estadio II:**

Enfermedad en 2 ó más ganglios o regiones linfáticas del mismo lado del diafragma; o enfermedad localizada a un órgano extralinfático y uno o más ganglios o regiones linfáticas del mismo lado del diafragma.

**Estadio III:**

Enfermedad en regiones linfáticas a ambos lados del diafragma. Puede estar acompañado de enfermedad en un órgano extralinfático, en el bazo o en ambos.

**Estadio IV:**

Enfermedad difusa o diseminada en uno o más órganos extralinfáticos, con o sin enfermedad en los ganglios linfáticos.

**Nota:** Se define como órganos extralinfáticos todos los órganos de la economía, excepto los ganglios linfáticos, bazo, timo, el anillo de Waldeyer, el apéndice y las placas de Peyer. Si se encuentra enfermedad en el hígado o médula ósea, indica estadio IV.

**Su Clasificación:**

**Estadio A:**

El paciente no presenta signos y síntomas generales.

Estadio B:

El paciente presenta signos y síntomas generales ( fiebre, sudores nocturnos y pérdida de peso).

TABLA No. 3  
COMPARACION DE LAS DIFERENTES CLASIFICACIONES DE LA ENFERMEDAD DE HODGKIN. (\*)

Jackson y Parker	Lukes y Butler	Rye
Paragranuloma	Linfocítico y/o Histiocítico a) granular b) difuso	Predominante- temente linfo- cítico.
Granuloma	Esclerosis nodular Celularidad mixta Fibrosis difusa	Esclerosis nodular Celularidad mixta
Sarcoma	Reticular	Depleción de linfocitos

\* (3)

\* Ligeramente adaptado (61)

**TABLA No. 4**  
**NEOPLASIAS PRIMARIAS INTAABDOMINALES EN NIÑOS**  
**CLASIFICACION HISTOLOGICA DE LOS**  
**LINFOMAS NO HODGKIN**

- Linfocítico bien diferenciado.
- Linfocítico pobremente diferenciado o linfoblástico.
- Histocítico bien diferenciado (de células reticulares)
- Mixto, Linfocítico-Histocítico.
- Indiferenciado.
- Linfoma de Burkitt.
- Debe añadirse el término nodular o difuso dependiendo del cuadro.  
El linfoma de Burkitt es un linfoma indiferenciado.  
Adaptado de Rappaport (46).

**TABLA No. 5**  
**NEOPLASIAS PRIMARIAS INTAABDOMINALES EN NIÑOS**  
**NEUROBLASTOMA: ESTADIOS CLINICOS. (\*)**

- Estadío I:**  
Tumor localizado y limitado al órgano o estructura de origen.
- Estadío II:**  
Tumor que se extiende en continuidad por fuera del órgano o estructura de origen, pero no cruza la línea media. Los ganglios linfáticos regionales homolaterales pueden estar invadidos.
- Estadío III:**  
Tumor que se extiende en continuidad más allá de la línea media. Puede haber invasión a los ganglios linfáticos regionales en forma bilateral.
- Estadío IV:**  
Metástasis a distancia, a otros órganos, huesos, tejidos blandos o ganglios linfáticos de otras regiones.
- Estadío IV-S:**  
Pacientes que se encuentran en estadio I ó II pero que presentan metástasis a distancia a uno o más de los siguientes sitios: Hígado, piel o médula ósea (sin evidencia radiológica de metástasis óseas).

---

\* (15)

**TABLA No. 6**  
**NEOPLASIAS PRIMARIAS INTRAABDOMINALES EN NIÑOS**  
**PRINCIPALES NEOPLASMAS DE TEJIDOS BLANDOS**

Tejido de Origen	Benignos	Malignos
Tejido fibroso	fibromatosis	fibrosarcoma
Tejido adiposo	lipoma	liposarcoma
Músculo liso	leiomioma	leiomirosarcoma
Músculo estriado	rabdomioma	rabdomiosarcoma
Vasos linfáticos	linfangioma	linfangiosarcoma
Vasos sanguíneos	Hemangioma hemangiopericitoma	hemangiosarcoma o angiosarcoma
Nervios simpáticos	ganglioneuroma	ganglioneuroblastoma neuroblastoma
Nervios periféricos	neurilemoma Schwanoma benigno	Schwanoma maligno
Mesénquima primitivo	mixoma	mixosarcoma
Remanentes embrionicos	teratoma	teratoma maligno
Mesotelio	mesotelioma benigno	mesotelioma maligno

**CUADRO No. 1**  
**NEOPLASIAS PRIMARIAS INTRAABDOMINALES**  
**EN NIÑOS: 28 CASOS**  
**HOSPITAL GENERAL "SAN JUAN DE DIOS"**  
**INCIDENCIA Y CLASIFICACION**

Diagnóstico	No.	Porcentaje
Tumor de Wilms	15	53.5
Linfosarcoma	4	14.2
Enfermedad de Hodgkin	1	3.6
Neuroblastoma	1	3.6
Fibrosarcoma	1	3.6
Hepatoblastoma	1	3.6
Sarcoma de células de Kupffer	1	3.6
Linfangioma	3	10.7
Teratoma quístico	1	3.6
<b>TOTALES</b>	<b>28</b>	<b>100.0</b>

\* Adaptado de Ackerman (1)

CUADRO No.2

NEOPLASIAS PRIMARIAS INTRAABDOMINALES  
EN NIÑOS: 28 CASOS  
HOSPITAL GENERAL "SAN JUAN DE DIOS"

SIGNOS Y SINTOMAS

	No.
Masa indolora	16
Signos generales	13
Masa dolorosa	10
Circulación colateral y/o ascitis	4
Hematuria	4
Hipertensión	3
Ignorado	1

CUADRO No. 3

NEOPLASIAS PRIMARIAS INTRAABDOMINALES  
EN NIÑOS: 28 CASOS  
HOSPITAL GENERAL "SAN JUAN DE DIOS"

TIEMPO DE EVOLUCION DE SIGNOS Y SINTOMAS

TIEMPO	No.	PORCENTAJE
Menos de 3 meses	20	71.4
de 4 a 6 meses	5	17.9
de 7 a 9 meses	3	10.7
TOTALES:	28	100.0

CUADRO No. 4  
NEOPLASIAS PRIMARIAS INTRAABDOMINALES  
EN NIÑOS: 28 CASOS  
HOSPITAL GENERAL "SAN JUAN DE DIOS"

INCIDENCIA POR EDADES

EDAD	No.	PORCENTAJE
Menores de 1 año	3	10.7
De 1 a 3 años	12	42.9
De 4 a 6 años	8	28.6
De 7 a 9 años	1	3.6
De 10 a 12 años	4	14.2
TOTALES:	28	100.0

CUADRO No. 5  
 NEOPLASIAS PRIMARIAS INTRAABDOMINALES  
 EN NIÑOS: 28 CASOS  
 HOSPITAL GENERAL "SAN JUAN DE DIOS"  
 INCIDENCIA POR SEXOS

Sexo	No.	Porcentaje
Masculino	15	53.5
femenino	13	46.5
TOTALES	28	100.0

CUADRO No. 6  
 NEOPLASIAS PRIMARIAS INTRAABDOMINALES  
 EN NIÑOS: 28 CASOS  
 HOSPITAL GENERAL "SAN JUAN DE DIOS"

TUMOR DE WILMS (15 CASOS)

EDAD	No.	PORCENTAJE
Menores de 1 año	1	6.6
De 1 a 3 años	9	60.6
de 4 a 6 años	5	33.3
TOTALES:		15 100.0

CUADRO No. 7  
 NEOPLASIAS PRIMARIAS INTRAABDOMINALES EN  
 NIÑOS: 28 CASOS  
 HOSPITAL GENERAL "SAN JUAN DE DIOS"

TUMOR DE WILMS (15 CASOS)

TIEMPO DE EVOLUCION DE SIGNOS Y SINTOMAS

TIEMPO DE EVOLUCION	No.	PORCENTAJE
Menos de 3 meses	10	66.6
de 4 a 6 meses	4	26.8
de 7 a 9 meses	1	6.6
TOTALES:	15	100.0

CUADRO No. 8  
 NEOPLASIAS PRIMARIAS INTRAABDOMINALES  
 EN NIÑOS: 28 CASOS  
 HOSPITAL GENERAL "SAN JUAN DE DIOS"

TUMOR DE WILMS (15 CASOS)

SIGNOS Y SINTOMAS

	No.
Masa indolora	10
Signos generales	5
Masa dolorosa	5
Hipertensión	3
Hematuria	2
Circulación colateral y/o ascitis	1

## CUADRO No. 9

NEOPLASIAS PRIMARIAS INTRAABDOMINALES  
EN NIÑOS: 28 CASOS  
HOSPITAL GENERAL "SAN JUAN DE DIOS"

## TUMOR DE WILMS (15 CASOS)

## INCIDENCIA POR SEXOS

SEXO	No.	PORCENTAJE
femenino	10	66.7
masculino	5	33.3
TOTALES:	15	100.0

## VII. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES.

1. El presente trabajo es un estudio retrospectivo de 28 casos de neoplasias primarias intraabdominales en niños de 0 a 12 años, registrados en el departamento de Anatomía Patológica del Hospital General "San Juan de Dios", de enero de 1966 a diciembre de 1975.
2. De los 28 casos reportados, 24 correspondieron a neoplasias malignas (85.7%) de las cuales, presentó mayor incidencia el tumor de Wilms con 15 casos (53.5%); seguido de los linfomas Hodgkin y no Hodgkin con 5 casos (17.8%).
3. Se reportaron 4 casos (14.3%) de neoplasias benignas intraabdominales, 3 linfangiomas y 1 teratoma quístico.
4. Estos tumores en general no presentan predominancia por sexo; sin embargo, el tumor de Wilms se presentó en un 66.7% en el sexo femenino; mientras que los linfomas fueron predominantemente del sexo masculino (60%).
5. El grupo etario más afectado fue el de los niños de 1 a 3 años (42.9%). Seguido del grupo de 4 a 6 años (28.6%). Es de hacer notar que autores extranjeros reportan mayor incidencia en los primeros 2 años de la vida.
6. En general, los pacientes consultaron por presencia de masa abdominal; indolora en 16 casos y dolorosa en 10 casos.

7. Otros signos concomitantes lo constituyeron, circulación colateral y/o ascitis, hematuria e hipertensión.
8. El examen físico y los estudios de laboratorio hacen sospechar el diagnóstico. Los estudios radiológicos son de utilidad pre-operatoria. La presencia de catecolaminas y ácido vanilil mandélico elevados en la orina, hacen pensar fuertemente en el diagnóstico de neuroblastoma.
9. Se presentó una alta incidencia del tumor de Wilms (15 casos) y un solo caso de neuroblastoma; mientras que los autores extranjeros reportan incidencias altas para ambos tumores; sin causa aparente que explique esta diferencia.
10. La laparotomía exploradora, a la vez que es un método de diagnóstico efectivo, puede constituir en algunos casos, un tratamiento definitivo. Establece con certeza el estadio clínico de los tumores malignos; permite su examen histológico y es una guía adecuada para el tratamiento posterior.
11. En niños con masa abdominal, debe evitarse la palpación indiscriminada, porque puede provocar la diseminación de células malignas y/o ruptura de la masa. Además el tratamiento debe iniciarse tan pronto como sea posible.
12. La cirugía, quimioterapia y radioterapia son las modalidades de tratamiento; las cuales pueden combinarse y adecuarse, dependiendo de la naturaleza y estadio clínico de la lesión y de las condiciones generales del paciente.
13. Luego de iniciado el tratamiento, debe vigilarse estrechamente a los pacientes, para controlar los efectos colaterales, así como también debe efectuarse un seguimiento a largo plazo de los pacientes, con el fin de poder determinar la sobrevida y contar

así con estadísticas propias.

14. El tratamiento de los niños con neoplasias intraabdominales, exige un enfoque médico multidisciplinario, que ofrezca a los pacientes una mayor y placentera sobrevida.

## IX. BIBLIOGRAFIA

- 1— Ackerman, L.V. Tumors of the Retroperitoneum, Mesentery and Peritoneum. *Atlas of Tumor Pathology*, Washington, D.C., Armed Forces Institute of Pathology. Sec. VI, Fasc 23 and 24. 1954.
- 2— Aron, B.S. Wilms' Tumor. A Clinical Study of Eighty-one Patients. *Cancer* 33(3):637-646. March 1974.
- 3— Butler, J.J. Relationship of Histological Findings to Survival in Hodgkin's Disease. *Ca Research* 31(5):1770-1775. Nov. 1971.
- 4— Canale, V.C., et al. Wilms' Tumor. A Clinical Review. *CA* 24(2): 66-77. Mar-Apr 1974.
- 5— Chaves, E. Hodgkin's Disease in the First Decade. *Cancer* 31(4): 925-93). Apr. 1973.
- 6— Chung, E. B., et al. Infantile Fibrosarcoma. *Cancer* 38(2):729-739. Aug 1976.
- 7— Clatworthy, H.W., Jr., et al. Primary Liver Tumors in Infancy and Childhood. *Arch Surg* 109(2): 143-147. Aug 1974.
- 8— Currie, D.P., et al. Wilms' Tumor: A Clinical Pathological Correlation. *J Urol* 109(3): 495-500. March 1973.
- 9— D'Angio, G.J., et al. The Treatment of Wilms' Tumor. Results of

the National Wilms' Tumors Study. *Cancer* 38(2) 633-646. Aug 1976.

- 10— Dehner, L.P., et al. Tumors of Fibrous Tissue Origin in Childhood. *Cancer* 38(2):888-900. Aug 1976.
- 11— De León González, Randolph. Tumores Infantiles, su incidencia en el Departamento de Pediatría del Hospital General. Tesis. (Médico y Cirujano). Guatemala, Universidad de San Carlos. Facultad de Ciencias Médicas. Sept. 1966. 61 p.
- 12— Donaldson, S.S., et al. Pediatric Hodgkin's Disease II. Results of Therapy. *Cancer* 37(5): 2436-2447. May 1976.
- 13— Donohue, J.P., et al. The Multiple Manifestations of Neuroblastoma. *J Urol* 111 (2): 260-264. Feb. 1974.
- 14— Ein, S.H., et al. Malignant Liver Tumors in Children. *J Ped Surg* 9(4): 491-494. Aug 1974.
- 15— Evans, A.E., et al. A Proposed Staging for Children with Neuroblastoma. Children's Cancer Study Group A. *Cancer* 27 (2): 374-378. Feb. 1971.
- 16— Evans, A. E., et al. Childhood Cancer: Basic Considerations in Diagnosis and Treatment. *Ped Clin N A* 23(1):3-9. Feb.1976.
- 17— Evans, A.E., et al. Diagnosis and Treatment of Neuroblastoma. *Ped Clin N A* 23 (1): 161-170. Feb 1976.
- 18— Evans, A.E., et al. Factors Influencing Survival of Children with Non-metastatic Neuroblastoma. *Cancer* 38 (2): 661-665. Aug 1976.

- 19- Filler, R.M., et al. Experience with Clinical and Operative Staging of Hodgkin's Disease in Children. *J Ped Surg* 10(3): 321-328. June 1975.
- 20- Fleming, I.D., et al. Clinical and Pathologic Staging as a Guide in the Management of Wilms' Tumor. *Cancer* 26(3): 660-665. Sept. 1970.
- 21- Gitlow, S.E., et al. Biochemical and Histologic Determinants in the Prognosis of Neuroblastoma. *Cancer* 32(4): 898-905. Oct. 1973.
- 22- Hübner, K.F., et al. Burkitt Lymphoma in Three American Children. Clinical and Cytogenetic Observations. *Am J Dis of Child* 129(10): 1219-1223. Oct 1975.
- 23- Hughes, W.T. Early Side Effects in Treatment of Childhood. *Clin Ped N A* 23(1) 225-232. Feb. 1976.
- 24- Ito, J., et al. Hepatoblastoma and Hepatoma in Infancy and Childhood Light and Electron Microscope Studies. *Arch Pathol* 83(3): 259-266. March 1969.
- 25- Jenkin, R.D.T. The Treatment of Wilms' Tumor. *Ped Clin N A* 23(1): 147-160. Feb. 1976.
- 26- Kissane, J.M., and Smith, M.G. Pathology of Infancy and Childhood. The C.V. Mosby Co. St. Louis 1967. 1082 p.
- 27- Koop, C.E., et al. The Management of Abdominal Neuroblastoma. *Cancer* 35(3 Suppl): 905-909. March 1975.
- 28- Knudson, A.G., Jr. The Genetics of Childhood Cancer. *Cancer* 35(3 Suppl): 10022-10026. March 1975.
- 29- Lemerle, J., et al. Preoperative versus Postoperative Radiotherapy, single versus Multiple Courses of Actinomycin D, in the Treatment of Wilms' Tumor. *Cancer* 38(2): 647-654. Aug. 1976.
- 30- Lemerle, M., et al. Lymphosarcoma and Reticulum Cell Sarcoma in Children. A Retrospective Study of 172 Cases. *Cancer* 32(6): 1499-1507. Dec. 1973.
- 31- Lucké, B., and Schlumberger, H.G. Tumors of the Kidney, Renal Pelvis and Ureter. *Atlas of Tumor Pathology*, Washington D.C. Armed Forces Institute of Pathology. Sec VIII, Fasc 30. 1957.
- 32- Lukes, R.B. Criteria for involvement of Lymph Node, Bone Marrow, Spleen and Liver in Hodgkin's Disease. *Can Research* 31(5): 1775-1767. Nov. 1971.
- 33- Mäkinen, J., et al. Renal Tumours in Children. *Acta Pathol Microbiol Scand* 83(2) 237-244. March 1975.
- 34- Martin, J., et al. Wilms' Tumour. An Improved Prognosis. *Arch Dis Child* 49 (6): 459-462. Jun 1974.
- 35- Misugy, R., et al. Classification of Primary Malignant Tumors of Liver in Infancy and Childhood. *Cancer* 20 (10): 1760-1771. Oct. 1967.
- 36- Neiman, R.S., et al. Lymphocyte-Depletion Hodgkin's Disease. A Clinicopathological Entity. *N Eng J Med* 288 (15): 751-755. Apr 12, 1973.

- 37- Olsen, B.S., et al. Wilms' Tumor in an Adult. *Cancer* 25(1): 21-25. Jan 1975.
- 38- Palacios López, Antonio Elizardo. Estudio sobre Neuroblastoma. Tesis. (Médico y Cirujano). Guatemala, Universidad de San Carlos de Guatemala. Facultad de Ciencias Médicas. Sept. 1976. 32p.
- 39- Parker, B.R., et al. Pediatric Hodgkin's Disease I. Radiographic Evaluation. *Cancer* 37(5): 2430-2435. May 1976.
- 40- Parry, T.E. Two cases of Neuroblastoma with Marrow Findings Mimicking Acute Leukaemia. *Arch Dis Child* 49(6): 497. Jun 1974.
- 41- Pratt, C.B. Tratamiento de tumores sólidos malignos en niños. *Clin Ped de N A* 19(4): 1141-1155. Nov 1972.
- 42- Pochedly, C. Wilms' Tumor. I- Clinical Features and Tumor Biology. *N Y State J Med* 71(10): 1089-1094. May 15, 1971.
- 43- Pochedly, C. Wilms' Tumor. II-Diagnosis and Treatment. *N Y State J Med*, 71(11): 1205-1210. Jun 1, 1971.
- 44- Pollice, L. Primary Hepatic Tumors in Infancy and Childhood. *Am J Clin Pathol* 60(4): 512-521. Oct 1973.
- 45- Ragab, A.H., et al. Bilateral Wilms' Tumor. A Review. *Cancer* 30(4): 983-988. Oct 1972.
- 46- Rappaport, H. Tumors of the Hematopoietic System. *Atlas of Tumor Pathology*. Washington, D.C., Armed Forces Institute of Pathology. Sec III, Fasc 8. 1966.
- 47- Say, C., et al. Prognostic Factors in Hodgkin's Disease. *J Surg Onc* 7:255-267., 1975.
- 48- Schiff, Leon (Ed). *Diseases of the Liver*. J. B. Lippincott Co. Philadelphia 1969. No. 3a. Ed. 1102 p.
- 49- Sinnia, K., et al. Primary Hepatic Cancer in Childhood. *Arch Dis Child* 49(6): 496. Jun 1974.
- 50- Stout, A.P., et al. *Tumors of the soft Tissues. Atlas of Tumor Pathology*. Washington, D.C., Armed Forces Institute of Pathology. Second Series. Fsc I. 1967.
- 51- Strum, S.M., et al. Hodgkin's Disease in the first Decade of Life. *Pediatrics* 46:748-759. 1970.
- 52- Sutow, W.W., et al. Prognosis in Childhood Rhabdomyosarcoma. *Cancer* 25(6): 1384-1390. Jun 1970.
- 53- Swank, R.L. Prognostic Factors in Neuroblastoma. *Ann Surg* 174 (3): 428-435. Sept. 1971.
- 54- Tannenbaum, M. Ultrastructural Pathology of Human Renal Cell Tumors. *Pathol Annual* 6:249-277. 1971.
- 55- Uson, A.C., et al. Current Treatment of Wilms Tumor. *J Urol* 103(2): 217-221. Feb 1970.
- 56- Van Eys, J., Supportive Care for the Child with Cancer. *Ped Clin N A* 23(1): 215-224. Feb. 1976.
- 57- Wagget, J., et al. Wilms' Tumor: Preoperative Radiotherapy and Chemotherapy in the managemente of Massive Tumors. *Cancer* 26(2): 338-340. Aug 1970.

58- Wilbur, J.R. Treatment of Soft Tissue Sarcomas. Ped Clin N A  
23(1): 171-181. Feb 1976.

Br. SERGIO ROLANDO PAZ RAMIREZ

59- Willis, R. A. Teratomas. Atlas of Tumor Pathology. Washington,  
D.C. Armed Forces Institute of Pathology. Sec III, Fasc 9.  
1951

Asesor  
Dr. HECTOR FEDERICO CASTRO M.

60- Wilson, L.M., et al. Neuroblastoma. Its Natural History and  
Prognosis: A Study of 487 Cases. Br Med J 3 (5926)  
301-307. Aug 3, 1974.

Revisor  
Dr. SERGIO ARMANDO MARROQUIN LOPEZ

61- Wintrobe, M.M., et al. Clinical Hematology. 7a. Ed. Lea &  
Febiger, Philadelphia 1974. 1896 p.

Director de Fase III.  
Dr. JULIO DE LEON M.

62- Young, R.C., et al. odgkin's Disease in Childhood. Blood 42(2):  
163-174. Aug 1973.

Secretario General  
Dr. MARIANO GUERRERO

Vo.Bo.

Decano  
Dr. CARLOS ARMANDO SOTO