UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

"TUMORES INTRAABDOMINALES EN NIÑOS"

(Revisión retrospectiva de doce años en el Hospital General "San Juan de Dios")

TESIS:

Presentada a la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de San Carlos de Guatemala

POR:

MARIA EUGENIA MENDOZA MARIN

Previo a optar al título de:

MEDICO Y CIRUJANO

GUATEMALA, MARZO DE 1979

PLAN DE TESIS

INTRODUCCION

OBJETIVOS

DATOS GENERALES

MATERIAL Y METODOS

RESULTADOS

CONCLUSIONES

RECOMENDACIONES

BIBLIOGRAFIA

INTRODUCCION

Los tumores se consideran en general lesiones que ocurren solo en edades muy avanzadas; por ello es sorprendente e importante advertir en la lista de causas de muerte que los tumores malignos son causa importante de morbi-mortalidad en los lactantes y en la niñez. Además, los tumores benignos son frecuentes en la niñez, y algunos de ellos dependen de defectos congenitos.

La decisión más importante que debe hacerse ante la presencia de una masa tumoral es el de si es benigna o maligna, porque en ella se fundan el tratamiento y el pronóstico del paciente.

Revisando los tumores de la infancia se encuentra que la segunda neoplasia de mayor incidencia en la niñez en menores de 5 años lo constituye el Tumor de Wilms; y tumores tales como el Neuroblastoma Abdominal aparece en los primeros años de vida; habiéndose reportado en fetos y recién nacidos ya con metástasis.

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

Esta tesis es una revisión retrospectiva de tumores primarios intraabdominales del niño en pacientes del Hospital General "San Juan de Dios", en un período de 12 años reportando un total de 38 casos.

OBJETIVOS:

1.- Conocer la incidencia de tumores intraabdominales en niños.

2.- Establecer protocolos de tratamiento.

3.- Efectuar un estudio estadístico mediante una revisión y clasificación ordenada de los casos encontrados.

4.- Revisar literatura nacional y extranjera sobre el tema a tratar.

5.- Reconocimiento de los aspectos clínicos más importantes, diagnóstico histopatológico y tratamiento de los tumores intraabdominales en niños.

GENERALIDADES:

El hallazgo de una masa abdominal requiere una buena palpación abdominal, en cada oportunidad durante la niñez y además de un examen rectal. La detección temprana puede ser salvadora en la vida del niño. Pudiéndose encontrar masas en pacientes completamente asintomáticos, debiendo distinguirlas de órganos normalmente agrandados; vejiga urinaria distendida.

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

La incidencia mundial de estos tumores en el abdomen siguen un patron más o menos uniforme; en orden de frecuencia: Tumor de Wilms, Neroblastoma, linfomas y linfoangiomas, hepatoblastomas, y tumores de tejidos blandos.

Dada la elevada incidencia y frecuencia con que se presentan estos tumores intra-abdominales en la infancia se hará mención especial de los mismos.

TUMORES INTRA-ABDOMINALES MAS FRECUENTES EN NIÑOS:

1.- TUMORES DEL HIGADO:

En niños son más frecuentes las neoplasias metastásicas a hígado que las primarias del mismo.

Las neoplasias primarias en lactantes y niños, siendo malignas en su mayoría se producen con tal frecuencia que se deben de tener en cuenta cuando se localiza una masa en la parte superior del abdomen.

Algunas neoplasias malignas primarias pueden tratarse con éxito quirúrgicamente.

CARCINOMA DEL HIGADO: Hay dos formas en el paciente pediático: Hepatoblastoma y Hepatoma. Aparecen a edades diferentes distinguiéndose morfológicamente.

Ambas de pronóstico grave, algo mejor en el caso del hepatoblastoma. Ambas de mayor frecuencia en pacientes de sexo masculino; y habiendo una dismineralización generalizada del esqueleto. (1).

HEPATOBLASTOMA: Tumor maligno de origen embrionario con elementos epiteliales y mesenquimatosos. En varias series revisadas constituyen el tercer neoplasma maligno intraabdominal del niño; siendo de mayor frecuencia únicamente el nefroblastoma y el neuroblastoma. (4).

Con mayor frecuencia afectan niños menores de 2 años de edad, especialmente a lactantes. Ocurren en hígados normales, lo que les da mejor pronóstico sobre el Hepatoma que se asocia con cirrosis. El origen probablemente es congenito. Además se

relaciona con anomalias congénitas diversas, tales como: Von Gierke, Síndrome Tony Fancony, hemihepertrofia y hemangiomas. (4,5).

Siendo el Motivo de Consulta más frecuente el de masa abdominal palpable. Poco frecuente son referidos dolor, fatiga, fiebre, disminución de peso, signos del tracto gatro-intestinal. (6).

La localización de la masa en un cuadrante superior derecho y epigastrio, se mueve con cada respiración, de consistencia firme, algunas veces de superficie nodular, negativa a la transiluminación. La insuficiencia cardiaca congestiva, signos de cirrosis o ictericia son poco frecuentes. El tumor puede producir pubertad precoz isosexual en el varon, con niveles altos de gonadotropinas urinarias. (1,4).

La Fosfatasa Alcalina generalmente no se altera. La alfa 1 fetoproteina normalmente se detecta de las 6-8 semanas de gestación y desaparece usualmente en la primera semana de vida; detectándose esta globulina en pacientes con hepatoblastoma y hepatocarcinoma. (5).

El centellograma hepático es de utilidad pre-operatoria. La arteriografía selectiva sirve de ayuda para el tratamiento. Otras radiográfias sirven para investigar enfermedad metastática. Pielograma I.V. es útil para diferenciarlo del Tumor de Wilms.

Macroscópicamente se presenta como una masa única nodular, intraperenquimatosa; de crecimiento lento.

Microscopicamente hay elementos epiteliales y mesenquimatosos; siendo el epitelio muy parecido al hígado fetal mostrando sinosoides y a veces hematopeyesis. El estroma muestra áreas de diferenciación condroide, osteoide, y tejido rabdomioblástico. Dependiendo del grado de diferenciación se puede clasificar en tres tipos: Anaplasico, embrionario, fetal. (3).

La metastásis se produce por vía hematogena, especial a pulmon.

Es necesaria la laparotomia, pudiendo ser curativa la hepatectomia parcial cuando lo permite la extensión del tumor; al no ser posible ésta, deberá efectuarse biopsia incisional para estudio histológico. La radiación con o sin quimioterapio debe de ser muy cuidadosa pues puede ser peligrosa, después de una resección parcial del hígado. Se considera curado cuando a un paciente luego de un período de 5 años de vida se encuentra sin evidencia de recidiva. (6).

HEPATOMA: Suele presentarse después de los 5-6 años de edad. Corrientemente hay distensión abdominal progresiva, acompañada en ocasiones de masa palpable.

La anemnesis revela anorexia, náuseas, pérdida de peso y dolor abdominal intermitente.

La neoplasia suele ser solitario o pueden haber nódulos múltiples. Histológicamente los tumores son sobre todo carcinomas hepatocelulares similares a los de los adultos. Los tumores adoptan la forma de amplias trabeculas de células neoplásicas que contienen cantidades variables de grasa, glucógeno y bilis, hallándose separadas por sinusoides revestidos de endotelio. (1,5).

Otros tumores del hígado son de poca frecuencia en el niño; pudiéndose mencionar entre ellos; Neoplasmas Mesenquimatosos Benignos (hemangiomas, hemangioendoteliomas y hamartomas) y Malignos (sarcomas).

2.- TUMORES DEL RIÑON:

TUMOR DE WILMS -- NEFROBLASTOMA:

Es una neoplasia abdominal de las más corrientes en la fase inicial de la vida. Aproximándamente 2/3 de estos tumores aparecen antes de los 3 años de edad, 80o/o antes de los 5 años de edad, 90o/o antes de los 10 años de edad y pocos casos en la vida adulta. Es poco frecuente la afección renal bilateral (10o/o) (1).

El Tumor de Wilms es la segunda neoplasia de mayor incidencia en niños menores de 5 años (después de la Leucemia). (8). Siendo su incidencia de 0.4-1 por 10,000 nacidos vivos.

No hay predilección marcada por el sexo, ni preominancia significativa del riñón de un lado sobre el contralateral. Cuando existen bilateralmente hay duda de que si el tumor bilateral refleja metastasis del lado opuesto o son dos tumores independientes. Siempre, la frecuencia con que ambos riñones presentan tejido maligno es tan alta que se recomienda al cirujano que explore el riñón opuesto a donde se localizo el tumor.

Generalmente no hay síntomas en el estadio temprano de la enfermedad.

Siendo la causa más común de Motivo de Consulta del paciente la masa en un 75-80o/o de los niños afectados. El dolor es de regular intensidad, siendo mayor cuando el neoplasma presenta invasión local, hemorragia, necrisos, lesión u obstrucción ureteral. (7,8).

La masa se origina en uno de los flancos y crece hacia adelante dirigiéndose hacia la linea media y luego hacia abajo. Siendo móvil mientras se mantiene dentro de la cápsula renal, cuando se extiende a estructuras vecinas se vuelve fija. La detección del tumor tempranamente, se vuelve díficil, si éste crece en el polo superior del riñón. No siendo bien delimitada a la palpación su límite superior, y el límite inferior puede extenderse hasta la cresta iliaca. Pudiendo causar al crecer obstrucción de la Vena Cava Inferior con manifestaciones secundarias de circulación

olateral, ascitis, y edema de miembros inferiores. Además si esplaza intestinos causa constipación y posteriormente obstrucción ntestinal. Debe de evitarse la palpación indiscriminada del tumor, a cual puede causar desprendimiento de trombos de células nalignas hacia otros lugares del orgánismo produciendo también emorragia de la masa tumoral. (3,7).

La hipertensión se puede considerar como el resultado de squemia por compresión de la arteria renal, por radiación, o robablemente por liberación de Renina la que es secretada por l tumor. (7). La hipertensión debe de tomarse siempre en cuenta n el manejo del paciente desde el punto de vista de anestesia y irugía.

Entre los síntomas tardios están la caquexia, astenia y nemia, la fiebre puede deberse a la liberación de proteinas por l tumor.

La hematuria macroscopica es poco frecuente, la hematuria microscópica está presente en el 50o/o de los pacientes, siendo su significado diagnóstico controversial y algunos autores la consideran desfavorable. (8). Además puede presentarse disuria y albuminuria.

Puede haber policitemia, siendo un hallazgo tanto asociado con el tumor primario como en sus metástasis.

Al examen radiológico se revela como una densidad del tejido blando que tiende a desplazar el intestino hacia el lado opuesto; calcificaciones se muestran en 10-15o/o de los casos, tendiendo a ser densa y curvilinea. La pielografía I.V. revela alteración de la pelvis renal; en algunos casos el riñón del lado afecto no puede visualizarse por medio de pielografia I.V. Debe de tomarse en cuenta que los signos pielográficos aunque sean típicos no son patognomónicos de Tumor de Wilms sino son una simple indicación de la presencia de una masa intrarrenal. La

razón más importante de obtener pielografias es demostrar la presencia y normalidad del riñón opuesto, no afectado. (1).

Cuando hay metastasis, pueden haber alteraciones funcionales detectables por niveles elevados de transiminasa glutamico oxalacetica, deshidroge asa láctica y fosfatasa alcalina. En estadios avanzados del tumor, muchos pacientes muestran un estado de hipercoabulabilidad con un aumento de los factores VIII, IX, XI de la coagulación. (3).

La histogenesis del Tumor de Wilms es controversial. La mayoría de los autores creen que se origina del tejido embrionico metanefrogeno indiferenciado, produciendo una diferenciación bifasica hacia tejido epitelial y mesenquimatosos. (8). Su gran incidencia en el lactante, su detección en fetos y recién nacidos, su aparición con anomalias congénitas y su crecimiento rápido apoyan la posibilidad de su origen embrionico. (8).

Macroscópicamente consiste en una masa que reemplaza en manor o mayor grado el riñón del cual se origina. Es nodular, bien circunscrito y encapsulado; característicamente gris-blanco, con áreas focales de hemorragia y necrosis. Pudiéndose observar quistes únicos o múltiples, conteniendo fluido sero-sanguinolento, dando una apariencia teratoide. No se invaden con frecuencia los calices y la pelvis, pero sí los vasos sanguíneos. El tumor puede también extenderse a las estructuras vecinas.

Microscópicamente se evidencian tubulos con epitelio columnar, rodeados de estroma de tejido conectivo laxo. Puede haber estructura glomeruloides sugiriendo glomerulos inmaduros. A pesar de que el cuadro histológico puede variar, generalmente es el de un neoplasma sarcomatoso con componente epitelial. El diagnóstico diferencial del Tumor de Wilms con neuroblastoma depende en gran parte del hallazgo de los elementos epiteliales en el cuadro histológico.

Por vía hematogena éste da metastasis en orden de frecuencia a: pulmón, hígado, riñón contralateral, cerebro y huesos. Siendo bastante frecuente la invasión local a la pared abdominal, hígado, diafragma, bazo, intestinos y suprarrenales. Dada a la elevada frecuencia con que forma trombos tumorales se puede explicar la frecuente metastasis a pulmon.

La extensión anatómica del tumor determina el tratamiento; consistiendo en cirugía, quimioterapia y radioterapia. El pronóstico suele ser mejor en niños menores de 1 año que en mayores; quizá por el reconocimiento más precoz del tumor. Con raras excepciones, si un niño que ha presentado Tumor de Wilms se encuentra vivo y sin señales de metastasis o recidiva a los 2 años de la extirpación del tumor, se puede admitir que se ha obtenido curación del tumor.

A continuación se presentan los estadios clínicos del Tumor de Wilms designados por el Comité Nacional del Estudio del Tumor de Wilms:

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 tumos se extiende más alla 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 alla de las cadenas periaórticas abdominales. El tumor no es completamente resecable debido a infiltración local a estructuras vitales vecinas:

Estadio IV:

Metastasis por vía hematogena presentes en hígado, pulmón y/o cerebro.

Estadio V:

Envolvimiento renal bilateral, primario o metástatico.

El tratamiento básico del paciente con Tumor de Wilms es la nefrectomia precoz y radical, llevándose a cabo dentro de las 24-48 hrs., después del descubrimiento de la masa. Administrando Actinomicina D pre y post operatorio. Antes de la operación se administra 1/5 de la dosis total y se espera para completar ésta solo al tener la confirmación histológica de la masa.

Los límites del tumor se marcan en la operación con grapas de plata de Cushing, para identificar la zona a irradiar después de la intervención quirúrgica. (1).

La Actinomicina D y vineristina erradican las micromestátasis, y cada una de ellas es agente muy activo en el control del tumor; la actinomicina D asociada al sulfato de vincristina son significativamente superiores a cualquiera de los dos agentes usados separadamente. Los efectos colaterales usualmente no son muy serios. Neuropatias periféricas producidas por la vincristina puede obligar a una nueva dosificación. Ambas drogas

son muy irritantes para los tejidos, debiendo prevenir cualquier extravasación.

En el recién nacido debido a que el curso del tumor es ligeramente benigno, debe iniciarse radioterapia y quimioterapia, además de cirugía tan pronto como el niño pueda soportar el trauma anestésico y quirúrgico. En niños menores de 1 año, después de la nefrectomia radical, debe darse radioterapia si hay evidencia de tumor local residual o posible contaminación. Se da quimioterapia si el tumor es de estadio II y si el niño tiene más de 6 meses. Si es mayor de 1 año, se da cirugía y quimioterapia en todos los casos; si el tumor invade la cápsula o se extiende localmente debe darse radioterapia. Si el tumor es resecable debe iniciarse quimioterapia y radioterapia lo más pronto posible.

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

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

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

3. **TUMORES DE LA SUPRARRENAL:**
Neuroblastoma: Uno de los tumores sólidos más frecuentes

en los lactantes y niños. Aunque más de la mitad de los mismos se originan en la suprarrenal o ganglios simpáticos a la parte alta del abdomen, también pueden hacerlo en cualquier parte de la cadana simpática (mediastino posterior o ganglios simpáticos cervicales). En raras ocasiones existen en diferentes sitios múltiples proliferaciones primarias, en apariencia independientes.

El tumor aparece en los primeros años de la vida, teniendo el 40o/o de las personas afectadas las manifestaciones iniciales durante el primer año de vida y las 3/4 partes de ellas antes de los 5 años de edad.

Se han reportado en fetos y recién nacidos como un tumor maligno congénito, pudiendo existir ya metastasis al momento del nacimiento. (1).

El Neuroblastoma Abdominal ocurre en un 25o/o en la Suprerrenal y 32o/o por fuera de ella. (10). La Suprarrenal Izquierda es afectada con más frecuencia que la derecha. No se ha reportado que exista predisposición racial.

Características del Neuroblastoma es su falta de síntomas específicos, lo que dificulta el 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; la cual con frecuencia cruza la línea media, en contrasta con el Tumor de Wilms. (1). En muchos casos se detecta por metastasis.

El tumor crece activamente y puede llegar a causar una masa abdominal difusa, díficil de localizar. A continuación se da la tabla de Clasificación Clínica del Neuroblastoma:

Estadio I:
Tumor localizado y limitado al órgano o estructura de

origen.

Estadio II:

Tumor que se extiende en continuidad por fuera del órgano o estructura de origen, pero no cruza la linea media. Los ganglios linfáticos regionales homolaterales pueden estar invadidos.

Estadio III:

Tumor que se extiende en continuidad más allá de la línea media. Puede haber invasión a ganglios linfáticos regionales en forma bilateral.

Estadio IV:

Metástasis a distancia, a otros órganos, huesos, tejidos blandos o ganglios linfáticos de otras regiones.

Estadio IV-S:

Pacientes que se encuentran en estadío I o II pero que presentan metástasis a distancia a uno o más de los siguientes sitios: hígado, piel o médula osea (sin evidencia radiológica de metástasis oseas).

En términos generales y tomando como referencia la tabla anterior se puede decir que cuando se efectua el diagnóstico, el paciente se encuentra en estadío II o más avanzado. Esta clasificación excluye los neuroblastomas primarios intracraneanos (que deben considerarse como tumores cerebrales, por su localización y comportamiento) y los tumores de la orbita, probablemente metastáticos, con primario oculto.

La elevación del ácido vanil-mendelico o catecolaminas en orina, puede estar presente en cualquier estadio; sin embargo si

persisten niveles altos después del tratamiento, debe pensarse en enfermedad residual. En un 75o/o de los casos el tumor es funcional y secreta norepinefrina y epinefrina, pero la hipertensión pocas veces está presente.

El Neuroblastoma es díficil de distinguir de otros tumores intraabdominales en 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. Radiológicamente se evidencia la existencia de una masa de tejido blando que desplaza el riñón del lado afecto hacia abajo y leteralmente; con frecuencia existen zonas focales de calcificaciones. El pielograma I.V. característicamente revela desplazamiento de la pelvis más que su alteración, ocasionalmente como en el tumor de Wilms no se visualiza la pelvis del lado afecto.

Estas células tumorales estan separadas por septos fibrovasculares. Ocasionalmente pueden observarse roseras.

Se disemina la vía hematogena y linfática a hígado, ganglios linfáticos y pulmón (10o/o); y en forma curiosa produce metastasis oseas simétricas. (1,3).

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. Metastasis a médula osea indica pronóstico desfavorable. Se acepta que mientras más joven es el paciente, mejor será el pronóstico. La diferenciación histológica es importante, y se especula que una respuesta inmunológica adecuada, puede dar lugar a una mayor diferenciación del tumor. El Neuroblastoma puede presentar un proceso de maduración que puede llegar hasta una regresión espontanea o hacia una maduración completa.

El tratamiento depende de los factores discutidos anteriormente. La resección completa del tumor puede ser posible en 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 pacientes en los que la cirugía ha dejado enfermedad residual; o en forma paliativa para el dolor que producen las metastasis. El Neuroblastoma es muy sensible a la radioterapia, y pequeñas dosis de 300 a 500 rads son efectivas para los dolores oseos. Una dosis total de 2,400-3,000 rads suelen usarse para la enfermedad intraabdominal residual o recurrente. Hay muchos reportes favorables de regresión, usando vincristina, ciclofosfamida, mistozanitrogenada, adriamicina y otras drogas. La droga más frecuentemente usada es la ciclofosfamida. En caso de enfermedad diseminada, únicamente puede ofrecerse tratamiento paliativo.

4. TUMORES DE TEJIDOS BLANDOS:

Los tumores intraabdominales de tejidos blandos se originan en la cavidad peritoneal, 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 embrionicos y mesenquima primitivo.

Por ello los tumores de estas regiones, exceptuando las visceras, son sumamente variados. En el cuadro siguiente se resumen los principales tumores de tejidos blandos que pueden ocurrir en el abdomen:

TEJIDO DE ORIGEN:	BENIGNOS:	MALIGNOS:
Tej. fibroso	Fibromatosis	Fibrosarcoma
Tej. adiposo	Lipoma	Liposarcoma
Músculo liso	Leiomioma	Leiomiosarcoma
Músculo estriado	Rabdomioma	Rabdiomiosarcoma
Vasos linfáticos	Linfangioma	Linfangiosarcoma
Vasos sanguíneos	Hemangioma	Hemangiosarcoma o
	Hemangiopericitoma	Angiosarcoma
Nervios simpáticos	Ganglioneuroma	Ganglioneuroblastoma
		Neuroblastoma
Nervios periféricos	Neurilemona	Schwanoma maligno
	Schwanoma benigno	
Mesenquima primitivo	Mixoma	Mixosarcoma
Remanentes embríonicos	Teratoma	Teratoma maligno
Mesotelio	Mesotelioma benigno	Mesotelioma maligno

La incidencia de estos tumores ocupa un lugar importante, especialmente en el niño. Debido a la variedad histológica existen, a la diversidad de criterio de clasificación y diagnóstico; no se cuenta con estadísticas completas y exactas. (3).

Las sarcomas de tejidos blandos constituyen el cuarto grupo de tumores malignos solidos 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. Los leiomiosarcomas generalmente no forman masas grandes, 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 los 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 aun ganglioneuromas se han reportado. Los hemangiomas del bazo e hígado son relativamente frecuentes. Pueden producir masas palpables asintomaticas. 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 linfagiomas son raros en los ganglios linfáticos; suelen encontrarse en el mesenterio y en el bazo. El linfangioma quístico o higroma puede producir una masa palpable y ocasionar obstrucción intestinal. Son muy raros los casos reportados de tumores malignos de 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.

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.

5. LINFOMAS:

Constituyen los tumores malignos primarios de los órganos linfoides, los cuales constituyen a su vez dos grandes grupos: la enfermedad de Hodgkin o Linfoma de Hodgkin; y los linfomas no Hodgkin.

A. ENFERMEDAD DE HODGKIN:

Enfermedad en el cual se reconoce un cuadro histológico característico. Ocurre a cualquier edad, desde la niñez hasta la edad avanzada, siendo más frecuente en el adulto joven. Es poco comun su aparecimiento en la niñez, su incidencia aumenta conforme lo hace también la edad del grupo pediatrico.

Hay que hacer notar que el curso clínico 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 Hodkin presenta una incidencia ligeramente mayor en los niños de países en vías de desarrollo y de baja condición socioeconómica.

Las primeras manifestaciones de la enfermedad pueden ser torácicas o abdominales; observándose masa mediatinal en un buen número de casos. Los signos y síntomas sistémicos son frecuentes e indican un pronóstico desfavorable. A continuación se da un cuadro con los Estadios Clínicos de la Enfermedad de Hodgkin según la clasificación de la Universidad de "Ann-Arbor":

Estadio I:

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

Estadio II:

Enfermedad en 2 o 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.

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 extralinfaticos todos los órganos de la economía, excepto los ganglios linfáticos, bazo, timo, anillo de Waldeyer, apéndice, placas de Peyer. Si se encuentra enfermedad en el hígado o médula osea se 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 perdida de peso).

Se requiere una historia personal y familiar, examen físico cuidadoso, radiografias de tórax y abdomen, hematología completa, electroforesis de proteinas 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 debera de efectuarse. Cuando se observa enfermedad en el abdomen, el linfangiograma puede demostrar

anormalidad de los ganglios linfáticos retroperitoneales.

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

Es requisito indispensable para efectuar el diagnóstico de Enfermedad de Hodgkin, la identificación de las células de Reed-Stemberg. La clasificación aceptada por la conferencia de Rye es la universalmente usada, la cual constituye una simplificación de los 6 tipos histológicos originalmente propuestos por Lukes y Butler.

CLASIFICACION DE RYE:

- Predominantemente linfocítico
- Esclerosis nodular
- Celularidad mixta
- Depleción de linfócitos.

Los pacientes con enfermedad de Hodgkin variedad predominantemente linfocitico tienen un mejor pronóstico; en segundo lugar la variedad esclerosis nodular, y la variedad celularidad mixta. El pero pronóstico lo presenta la variedad depreción de linfócitos.

El patrón histológico de la enfermedad consiste en un infiltrado difuso de linfocitos, histocitos, eosinofilos, células plasmáticas, neutrofilos y celular de Reed-Stemberg, en diferentes proporciones. Hay una obliteración y sustitución de la

arquitectura normal del tejido linfoide.

En los niños de países desarrolladaos se observa mayor incidencia de enfermedad de Hodgkin variedad nodular esclerosante, mientras que en Africa y Latinoamerica predomina el tipo de depreción de linfócitos.

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

LINFOMAS NO HODGKIN:

Estos linfomas en el niño se dividen en 2 principales grupos: los llamados Linfosarcomas y el linfoma de Burkitt. Son muy poco frecuentes en niños menores de 2 años de edad, 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, asi 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 díficil. 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 iliaca derecha.

El diagnóstico de los linfomas no Hidgkin es esencialmente histológico. A continuación se da un cuadro con la clasificación histológica de los Linfomas no Hodgkin según Rappaport:

Linfocítico bien direrenciado
Linfocítico pobremente diferenciado o linfoblastico
Histocítico bien diferenciado de células reticulares
Mixto, Linfocítico-Histocítico
Indiferenciado
Linfoma de Burkitt

Puede añadirse el término nodular o difuso dependiendo del cuadro.

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 del tipo linfo-histocitario, no se observan células de Reed Stenberg.

El Linfoma de Burkitt que es el primer proceso maligno humano en el que se ha demostrado de moco convincente el origen virico de la enfermedad (1); presenta su mayor incidencia en Africa 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 comunmente con masas abdominales y enfermedad diseminada. La enfermedad localizada a la mandíbula es menos frecuente que la que se observa en niños africanos. El tumor consiste en un infiltrado difuso de células linfoides probremente diferenciadas, dando un patron uniforme, interrumpido por células grandes, claras, que constituyen el clásico cuadro histológico en "cielo estrellado".

La radioterapia es el tratamiento de elección. Los antimetabolitos como el metrotexate 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. En el tracto gastrointestinal la cirugía radical, ocupa un lugar prominente.

En general el linfoma linfocitico bien diferenciado es el más sesnsible a la radioterapia. Aunque la respuesta individual varia, 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 excición seguida de radioterapia. Cuando la enfermedad en multicentric, la radioterapia puede producir un efecto curativo. Sin embargo, la enfermedad puede cursar con períodos de remisiones 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 metrotexate. Más de la mitad de los pacientes presentan una remisión completa con una sola dosis de ciclofosfamida de 40 miligrámos por kilo de peso; y aproximadamente del 20 al 50o/o de los pacientes presentan curación aparente de la enfermedad.

6. TERATOMAS:

Estos son verdaderos tumores, con capacidad de crecimiento progresivo y de variantes benignos y malignos. 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 intracraneana, se descrubren 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 gonodas, mediastino, retroperitoneo, región intracraneada, cuello y visceras abdominales.

HIGADO: Tumor raro que se reconoce al nacimiento o poco después del mismo. Presenta estructura lobular extraña, constituyendo distintos tejidos ajenos al hígado y derivados de capas germinales.

ESTOMAGO: Lesión benigna extremadamente rara; encontrándose por lo general en menores de 1 año de edad. Pudiéndose encontrar además de masa palpable, anemia intensa secundaria a la hemorragia. El tumor puede herniarse a través del hiato esofágico.

RIÑON: En contraste con Tumor de Wilms contiene derivados de los 3 estratos germinales. Es un tumor extremadamente raro; que puede presentarse asociado con múltiples anomalias congénitas.

RETROPERITONEAL: Es el tercer tipo de neoplasma tumoral retroperitoneal en orden de frecuencia en niños, con mayor incidencia en mujeres que en varones; 2/3 ocurren antes de los 2 años de edad. El signo de presentación consiste en prominencia abdominal y existencia de masa palpable. Suele originarse en la parte alta de la región retroperitoneal, en la vecindad del páncreas, riñón y raiz del mesenterio. Puede ocurrir en cualquiera de ambos lados del abdomen o curzar la línea media y extenderse hacia ambos lados del espacio retroperitoneal. Radiológicamente se distinguen zonas punteadas de mineralización e incluso dientes o huesos diferenciados. En el pielograma I.V. hay un desplazamiento del riñón o ureter del lado afecto, puede haber ligera hidronefrosis como consecuencia de la compresión ureteral por la masa.

Hay un elevado índice de mortalidad operatoria debido probablemente al gran tamaño y adherencias de muchos de estos tumores a las estructuras adyacentes, pero el tratamiento de elección es la extirpación precoz.

En general la estructura de éstos es variable debido a la diversidad de tejidos que los forman. Los teratomas benignos usualmente son quísticos, conteniendo tejido adiposo, glándulas sebaceas y pelo; con regiones sólidas de diferenciación cartalaginosa, osea y otros. Los teratomas malignos generalmente son de origen gonodal, y pueden producir metastasis por vía linfática y hematogena. Ocasionalmente puede haber diseminación peritoneal. Su tratamiento de elección es la cirugía y son sensibles a altas dosis de radioterapia.

MATERIAL Y METODOS

El presente trabajo se realizó en el Hospital General "San Juan de Dios".

Es un estudio de tipo retrospectivo de laparotomias exploradoras en el departamento de pediatria del Hospital General "San Juan de Dios".

Contando para la realización del mismo con la ayuda de archivos clínicos, archivos de patología; registro general del Hospital General "San Juan de Dios". Además se consultaron referencias literarias tanto nacionales y extranjeras, contando para lo mismo con la Biblioteca del Hospital General "San Juan de Dios" y con la Biblioteca de la Facultad de Ciencias Médicas.

Encontrando un total de 38 pacientes, tabulando los datos de acuerdo a su incidencia y clasificación, edad, sexo, signos y síntomas, tiempo de evolución y mortalidad.

Se analizó además el tratamiento dado a los pacientes tomando en cuenta tando procedimientos quirúrgicos como médicos.

RESULTADOS:

El presente trabajo es una revisión retrospectiva de 12 años de los Tumores Primarios Intra-abdominales en Niños de 0-12 años de edad, registrados en el Hospital General "San Juan de Dios". Reportándose en este período 38 casos, dando una incidencia anual de 3 casos.

En el siguiente cuadro (Cuadro No. 1), se puede observar la incidencia de los diferentes tumores en los 38 casos reportados.

CUADRO No. 1:

TUMORES PRIMARIOS INTRAABDOMINALES EN NIÑOS: 38 CASOS HOSPITAL GENERAL "SAN JUAN DE DIOS" INCIDENCIA Y CLASIFICACION:

DIAGNOSTICO	No.	o/o
TUMOR DE WILMS	21	55.2
LINFOSARCOMA	5	13.1
ENF. DE HODGKIN	3	7.9
LINFANGIOMA	3	7.9
HEPATOBLASTOMA	1	2.6
HEPATOCARCINOMA	1	2.6
SARCOMA DE CELULAS DE KUPFFER	1	2.6
NEUROBLASTOMA	1	2.6
TERATOMA QUISTICO	1	2.6
TOTAL	38	100.00o/o

Obsérvese que el Tumor de Wilms constituye un poco más de la mitad de los casos (55.2o/o); y el Neuroblastoma se presentó en 1 paciente (2.6o/o). 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 Estados Unidos y Europa que colocan el Neuroblastoma con incidencia similar al Tumor de Wilms, sin una causa que explique este fenómeno.

Los Linfomas no Hodgkin se reportaron en 5 casos (13.1o/o) y se observó enfermedad de Hodgkin en 3 casos (7,9o/o); constituyendo el total del grupo de linfomas el 21.0o/o de todos los tumores. 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.

Se reportaron 3 casos de tumores malignos del hígado, constituídos así: Hepatoblastoma 1 caso (2.6o/o); Hepatocarcinoma 1 caso (2.6o/o); Sarcoma de Células de Kupffer 1 caso (2.6o/o); dando un total de 8.8o/o de todas las neoplasias.

Los tumores benignos los constituyeron 3 linfangiomas (7,9o/o) y 1 Teratoma Quístico (2.6o/o); 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 estadios clínicos.

En el siguiente cuadro (Cuadro No. 2), se da a conocer la incidencia por edades.

CUADRO No. 2:
TUMORES PRIMARIOS INTRAABDOMINALES
EN NIÑOS: 38 CASOS
HOSPITAL GENERAL "SAN JUAN DE DIOS"
INCIDENCIA POR EDADES

Edad	No.	o/o
0 - 11 meses	4	10.5
1 año - 3 años	14	36.8
3 años - 6 años	10	26.3
7 años - 9 años	4	10.5
10 años - 12 años	6	15.8
T O T A L	**38**	**100.00o/os,**

Siendo el 10.5o/o menores de 1 año de edad; y el 73.6o/o entre 0-6 años de edad.

El paciente que presentó el Neuroblastoma tenía 8 años al efectuar el diagnóstico. Ningún paciente con Tumor de Wilms fue mayor de 6 años, encontrándose la mayoría de los mismos entre 1 y 3 años. El paciente con Hepatocarcinoma tenia 1 año de edad. Niños entre 10-12 años consultaron por tumores del sistema linfático.

En el cuadro siguiente (Cuadro No. 3), se observa la incidencia de tumores por sexo.

CUADRO No. 3

TUMORES PRIMARIOS INTRAABDOMINALES

HOSPITAL GENERAL "SAN JUAN DE DIOS"
INCIDENCIA POR SEXO:

SEXO	No.	o/o
Masculino	22	57.9
Femenino	16	42.1
TOTAL	38	100.00o/o

Lo cual no es significativo, siendo del sexo femenino 16 casos (42.1o/o) y masculino 22 casos (57.9o/o). Sin embargo el Tumor de Wilms tuvo mayor incidencia en el sexo femenino con 66.7o/o y los linfomas fueron 75o/o del sexo masculino.

El siguiente cuadro (Cuadro No. 4), revela los signos y síntomas más frecuentes en los 38 casos revisados.

CUADRO No. 4:

TUMORES PRIMARIOS INTRAABDOMINALES
EN NIÑOS: 38 CASOS
HOSPITAL GENERAL "SAN JUAN DE DIOS"
SIGNOS Y SINTOMAS:

	No.	o/o
MASA INDOLORA	21	55.3
SIGNOS GENERALES	17	44.7
MASA DOLOROSA	15	39.5
CIRC. COLATERAL Y/O ASCITIS	4	10.5
HEMATURIA	4	10.5
HIPERTENSION	3	7.9
IGNORADO	1	2.1

El diagnóstico clínico certero de los tumores intraabdominales del niño es díficil de efectuar; como se observa en este cuadro, de los 38 pacientes, 36 de ellos presentaron masa abdominal. Orienta el diagnóstico la localización de la masa, sin embargo ésta es grande y hace díficil delimitar su origen encontrando que 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 calcificasiones. Ocasionalmente pielograma I.V. 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. El centellograma aunque es de gran utilidad está limitado en nuestro medio. El 28o/o de los pacientes de este estudio se les efectuó centellografía. Otros datos orientadores son la hipertensión, en esta revisión fue encontrada en 3 pacientes; y la hematuria encontrada en 4 pacientes.

En lo que respecta al tiempo de evolución de signos y síntomas referidos por los pacientes, en general fue muy corto. El siguiente cuadro (Cuadro No. 5) muetra el tiempo de evolución de los signos y síntomas de los 38 casos revisados.

CUADRO No. 5:

TUMORES PRIMARIOS INTRAABDOMINALES EN NIÑOS: 38 CASOS HOSPITAL GENERAL "SAN JUAN DE DIOS" TIEMPO DE EVOLUCION DE SIGNOS Y SINTOMAS:

TIEMPO DE EVOLUCION	No.	o/o
Menores de 3 meses	24	63.2
4 meses - 6 meses	8	21.1
7 meses - 9 meses	5	13.2
Tiempo indefinido	1	2.6
TOTAL	38	100.00o/o

Mostrando que en 24 pacientes de los 38 casos revisados sus molestisa se reportaron como iniciadas en un tiempo menor de 3 meses, constituyendo un 63.2o/o del total de cados revisados y 84.3o/o reportaron un tiempo de evolución menor de 6 meses.

En el siguiente cuadro (Cuadro No. 6) se hace notar la mortalidad encontrada en el presente estudio.

CUADRO No. 6

TUMORES PRIMARIOS INTRAABDOMINALES EN NIÑOS: 38 CASOS HOSPITAL GENERAL "SAN JUAN DE DIOS" MORTALIDAD

	No.	o/o
Fallecidos	28	73.7
Vivos	9	23.7
Inciertos	1	2.6
TOTAL	38	100.00o/o

TRATAMIENTO: Cuando se sospecha de un probable tumor intraabdominal, la cirugía debe ser el primer tratamiento. La laparotomia permite efectuar un diagnóstico adecuado respecto a la naturaleza del tumor, determinar su localización y su estadio clínico, es asi que una biopsia abierta puede ser efectuada tomando en cuanta la existencia de neoplasias multicentricas. Es importante el diagnóstico de anatomia patológica, ya analizado el tumor debe considerarse si la cirugía es paliativa o curativa; en la mayoría de los pacientes fue necesario resecar la masa tumoral. La radioterapia es coadyudante y en algunos casos como linfomas es básicamente su tratamiento. La quimioterapia se ha usado en varias asociaciones aunque en nuestro medio el problema es la obtención de los medicamentos debido a su alto costo y existencia en el mercado.

De los 21 casos de Tumor de Wilms todos fueron Nefrectomizados, 8 recibieron radioterapia postoperatoria al lecho tumoral y a las cadenas tumorales; de estos a 3 pacientes se les dió quimioterapia postoperatoria consistentes en Actinomicida D y vincristina.

La sobrevida de estos pacientes fué así: 13 pacientes con nefrectomía murieron dentro del primer año de haber establecido el diagnóstico con enfermedad diseminada. De los 5 pacientes que tuvieron radioterapia al lecho tumoral y fueron nefrectomizados, 2 están vivos sin evidencia aparente de enfermedad residual. Los otros fallecieron con enfermedad diseminada. De los 3 pacientes que recibieron tratamiento combinado de Nefrectomía, Radioterapia y Quimioterapia los 3 están vivos a los 2 años de haberles hecho el diagnóstico.

Los 5 pacientes con diagnóstico de linfosarcoma primario en el Intestino Delgado, región de Ileon Terminal, con metástasis a ganglios linfáticos regionales, recibieron tratamiento quirúrgico para resecar el tumor, radioterapia post-operatoria en 3 pacientes y quimioterapia en 2 pacientes. Cuatro han fallecido dentro del primer año de establecido el diagnóstico, 1 se encuentra vivo a 8 meses de efectuado el diagnóstico en el que se efectuó laparotomia exploradora por presentar intususcepción ileocolica con masa tumoral.

Los 3 pacientes con Enfermedad de Hodgkin recibieron tratamiento básico con radioterapia, habiendo sido clasificados como estadios 2B y 3; por 3 biopsias. De los 3 pacientes, todos estan vivos a los 6 meses después de establecido el diagnóstico. Un paciente actualmente esta recibiendo radioterapia.

El paciente con diagnóstico de Neuroblastoma de la suprarrenal derecha tuvo resección deltumor más radioterapia post-operatoria. Habiendo fallecido 5 meses después de establecido el diagnóstico con enfermedad diseminada.

El paciente con diagnóstico de Fibrosarcoma cuya localización fué el mesenterio se le efectuó resección tumoral y recibió radioterapia sin embargo falleció 8 meses después con enfermedad diseminada.

Al paciente con Hepatoblastoma, únicamente se le efectuó biopsia abierta, falleciendo 3 meses después de hecho el diagnóstico. El paciente con Hepatocarcinoma de 1 año de edad, sexo femenino, se le efectuó biopsia abierta, con enfermedad diseminada; el paciente está vivo. El paciente con diagnóstico de Sarcoma de células de Kupffer falleció a los 4 meses después de hecho el diagnóstico.

Entre los tumores benignos, constituyeron los mismos 3 linfangiomas y 1 teratoma quístico, siendo el mesenterio el sitio de estos tumores no se efectuó consideraciones respecto a tumores gonadales; ni a los tumores intraluminales de las vísceras huecas del abdomen.

CONCLUSIONES:

1. El presente trabajo es un estudio retrospectivo de 38 casos de tumores intraabdominales en niños de 0-12 años; registrados en el Hospital General "San Juan de Dios", en un período de 12 años.

2. De los 38 casos reportados, 36 correspondieron a Tumores Malignos, constituyendo el 86.6o/o; de los cuales presentó mayor incidencia el Tumor de Wilms con 21 casos (55.2o/o).

3. Se presentó una alta incidencia de Tumor de Wilms y un solo caso de Neuroblastoma, mientras que otros autores extranjeros reportaron incidencias altas para ambos tumores, sin causa aparente que explique esta diferencia.

4. Se reportaron 4 casos de tumores benignos intraabdominales, constituyendo el 10.5o/o de los cuales se encontraron 3 pacientes con linfangiomas (7.9o/o) y 1 paciente con teratoma quístico (2.6o/o).

5. De los 38 casos revisados el 10.5o/o de los pacientes estaba comprendido en menores de 1 año y el 73.6o/o entre 0-6 años de edad.

6. En este estudio no presentaron predominancia por sexo, sin embargo, el Tumor de Wilms se presentó con mayor incidencia en pacientes de sexo femenino con 66.7o/o y los linfomas fueron 75o/o del sexo masculino.

7. En general los pacientes consultaron por presencia de masa abdominal (36 pacientes; siendo dolorosa en 15 pacientes y no dolorosa en 21 pacientes.)

8. Otros síntomas concomitantes fueron circulación colateral

y/o ascitis en 4 pacientes; hematuria en 4 pacientes; hipertensión en 3 pacientes.

9. El tiempo de evolución de signos y síntomas referidos por los pacientes en general fue muy corto. Refiriendo como molestias iniciadas en un tiempo menor de 3 meses un 63.2o/o de los 38 casos revisados; y un 84.3o/o reportaron un tiempo de evolución menor de 6 meses.

10. La mortalidad de los 38 casos fue de 73.7o/o (28 pacientes) y 9 pacientes vivos.

11. En niños con masa abdominal debe evitarse la palpación indiscrimianda, 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 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 histólogico y es una guía adecuada para el tratamiento posterior.

13. La cirugía, quimioterapia y radioterapia son 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.

14.- 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.

15. El tratamiento de los niños con tumores intraabdominales, exige un enfoque mediocodisciplinario,, que ofrezca a los pacientes una mayor sobrevida.

RECOMENDACIONES:

1. Darle al paciente con tumores abdominales un enfoque multidisciplinario, que ofrezca a los mismos una mayor y placentera sobrevida.

2. Tratar de actuar coordinadamente mediante un Banco de Drogas único para poder contar con el beneficio de los hospitales y de los pacientes que presenten este tipo de entidad.

3. Crear protocolos para el estudio y seguimento de pacientes para futuras investigaciones.

4. Llevar un seguimiento a largo plazo para que en el futuro se analicen adecuadamente los casos y así la evolución del paciente.

BIBLIOGRAFIA

1.- NELSON, Tradado de Pediatría
6a. Ed. Salvat Edit. Tomo II. pp. 1478-1479; 1491-1499; 1123-1124.

2.- GRAEF, John W., Manuel of Pediatric Therapeutics
Dpt. of Medicine, Childrens Hospital Medical Center, Boston. 6th. Ed. pp. 157-159.

3.- PAZ RAMIREZ, Sergio Rolando, Neoplasias Primarias en Niños. Tesis (Médico y Cirujano). Guatemala, Universidad de San Carlos de Guatemala. Facultad de Ciencias Médicas. Nov. 1976.

4.- CLATWORTHY, H.W., Jr., et. al. Primary Liver Tumors in Infancy & Childhood. Acch. Surg. 109 (2): 143-147. Aug. '74.

5.- POLLICE, L., Primary Hepatic Tumors in Infancy & Childhood. Amm. J. Clin. Pathol. 60 (4): 512-521. Oct. '73.

6.- EIN., S.H., et. al. Malignant Liver Tumors in Children. J. Ped. Surg. 9 (4): 491-494. Aug '74.

7.- NETTER, Frank H., Ciba Collection of Medical Ilustrations. 2nd. printing U.S.A. Vol. 6. pp. 212-213.

8.- CANALE, V.C., et. al. Wilms Tumor Aclinical Review C.A. 24 (2): 66-77. Mar-Ap. '74.

9.- WILSON, L.M. et. al. Neuroblastoma. Its Natural History & Prognosis. Study of 487 Cases. Br. J. 3 (5926): 301-307. Aug. '74.

10.- SWANK, R.L., Prognostic Factors in Neuroblastoma. Ann. Surg. 174 (3): 428-435 Sept. '71.

11.- EVANS, A.E., et. al. A Proposed Stagind for Children with Neuroblastoma. Children's Cancer Study Group A. Cancer 27 (2): 374-378. Feb. '71.

12.- WILBURN, J. R., Treatment of Soft Tissue Sarcomas. Ped. Clin. N.A., 23 (1): 171-181. Feb. '76.

13.- WINTROBE, M.M. et. al. Clinical Hematology. 7a. Ed. Lea & Febiger, Philadelphia. 1974. pp. 1896.

14.- YOUNG, R.C., et. al. Hodgkin's Disease in Childhood. Blood 42 (2): 163-174. Aug. '74.

15.- STRUM, S.M. et. al. Hodkin's Disease in the First Decade of Life. Pediatric 46: 748-759. '70.

16.- ROBBINS, Stanley L., Patología. 3a. Ed. Editorial Interamericana. pp. 84; 440-448.

17. SABISTON, David C. Jr., Tratado de Patología Quirúrgica. 10a. Ed. Editorial Interamericana. pp. 498-518.

18.- RAPORT, S.I., Introducción a la Hematología Editoriales Salvat 1974. pp 226-238.

19.- MANUEL MERCK, Merck Sharp & Dohme International. 5a. Edición en español. 1974. pp. 564-566, 644-667; 273-278.

20.- Reifferscheid, M. Cirugía. Editoriales Salvat. 1974. pp. 114-120; 228.

Br. MARIA EUGENIA MENDOZA MARIN

Asesor
DR. FERNANDO SOLARES

Revisor
DR. MARTIN ORDONEZ

Director de Fase III
DR. JULIO DE LEON

Secretario General
DR. RAUL A. CASTILLO R.

Vo.Bo.

Decano
DR. ROLANDO CASTILLO MONTALVO