

Título: PRINCIPALES TUMORES ABDOMINALES EN EL Niño.

Autores: Dra C. Caridad Verdecia Cañizares

Especialista de Segundo Grado en Oncología y Cirugía Pediátrica

Jefa del Servicio Oncocirugía.

Hospital Pediátrico Docente William Soler.

Dra. Maria Elena Santos Labarcena

Especialista de Primer Grado en MGI y Pediatría

Hospital Pediátrico Docente William Soler

E-mail: caryverd@infomed.sld.cu

Definición del problema a tratar:

El cáncer es una enfermedad rara en niños y adolescentes, sin embargo en los últimos años, se viene presentando en aumento, siendo hoy día una de las primeras causa de mortalidad infantil.

Las masas abdominales en la infancia se presentan con relativa frecuencia. En el período neonatal generalmente se trata de masas de naturaleza quística, habitualmente benignas que pertenecen en su mayoría al aparato genitourinario. Las lesiones sólidas o mixtas, sospechosas de ser malignas a esta edad son el neuroblastoma, teratomas sacrococcígeo, nefroblastoma, hepatoblastoma principalmente. En el niño mayor son más frecuentes los linfomas, leucemias, tumores de ovario y sarcomas de partes blandas

El principal objetivo de este artículo es lograr que todo médico realice un examen físico completo al niño que acuda a consulta de pediatría u otra especialidad, así como al servicio de urgencia por cualquier motivo, que permita la detección temprana de cualquier variante de tumor maligno pediátrico, logrando así la prevención de las enfermedades malignas y una mayor curabilidad.

Introducción:

El cáncer es una enfermedad rara en niños y adolescentes, sin embargo en los últimos años, se viene presentando en aumento, siendo hoy día una de las primeras causa de mortalidad infantil.

En la década de los años 70 la mortalidad infantil por cáncer era muy elevada ya que solo se empleaban monodrogas de quimioterapia, se realizaban cirugías cruentas para lograr extirpar el tumor y la radioterapia a altas dosis con muchas complicaciones para los niños. A partir de entonces fueron surgiendo nuevos medicamentos antineoplásicos, mejoraron las técnicas quirúrgicas, surgieron nuevas formas de tratar el cáncer como la inmunoterapia y hoy día contamos con gran cantidad de drogas , que permiten combinaciones terapéuticas, nuevos equipos de radioterapia, anticuerpos monoclonales y trabajo en equipo multidisciplinario que han permitido lograr una mayor sobrevida.¹⁻³

Las masas abdominales en la infancia se presentan con relativa frecuencia, la mayoría detectadas por algún familiar durante el baño del niño o por el médico durante la exploración del niño en el curso de un otros procesos intercurrentes. En el período neonatal tiene importancia el diagnóstico por ecografías prenatales con elevada sensibilidad. Generalmente se trata de masas de naturaleza quística, habitualmente benignas que se resuelven con medidas conservadoras o quirúrgicas poco agresivas.⁴⁻⁶

Las masas tumorales asientan con mayor frecuencia en retroperitoneo (90%) siendo en su mayoría originadas en el tracto urinario casi todas son lesiones quísticas, la mayoría se detectan en el periodo de recién nacido y otras meses después.^{2, 7,8} Las lesiones sólidas o mixtas, sospechosas de ser malignas, representan en la actualidad un gran desafío para quienes trabajan en esta área de la pediatría.

En general es difícil hacer el diagnóstico de los tumores en etapa temprana, ello está determinado por síntomas y signos no específicos que dificultan en la mayoría de los casos pensar en esta posibilidad, pues solo conociendo su existencia se puede sospechar y diagnosticar.⁹⁻¹²

En el caso de los tumores sólidos un diagnóstico temprano puede estar relacionado con mejores pronósticos, terapias menos intensas, y menos complicaciones de la enfermedad y tratamiento.¹³⁻¹⁷

PRINCIPALES TUMORES ABDOMINALES EN EL Niño

Neuroblastoma y el tumor de Wilms o nefroblastoma, la leucemia en su forma de masa abdominal, linfomas, tumores hepáticos, tumores de ovario, sarcomas de tejidos blandos (Rabdomiosarcoma) y tumores de origen germinal.

MANIFESTACIONES CLINICAS GENERALES

El síntoma más común es un tumor sólido en abdomen, otras formas de debut son: el dolor, vomito, constipación, obstrucción intestinal o cuadro de invaginación intestinal, hematuria, fiebre, anemia, anorexia y pérdida de peso e íctero.

DIAGNÓSTICO

Se basa en la evaluación de los pacientes y antecedentes familiares, historia clínica, síntomas y hallazgos al examen físico.

Un tumor abdominal encontrado en el periodo neonatal en la mayoría de los casos está asociado a una malformación congénita y esta es probablemente de buen pronóstico. La mayoría de las malformaciones en este grupo de edad son malformaciones intestinales y genitourinarias, siendo el neuroblastoma el tipo de tumor maligno mayormente detectado.

La mayoría de los tumores abdominales ocurren en lactantes y niños, entre 1 y 5 años, son el tumor de Wilms (nefroblastoma) y Neuroblastoma, a partir de esta edad es más frecuente el Linfoma. Tanto el tumor de Wilms y Neuroblastoma son comunes en esta época. El linfoma Burkitt puede manifestarse en 2 formas: una gran masa abdominal que genera síntomas obstructivos del sistema genitourinario y gastrointestinal y otras veces se manifiesta como invaginación intestinal.

Debe observarse signos adicionales en el examen físico que permitan dirigir una sospecha diagnóstica como son: la hemihipertrofia, malformaciones genitourinarias, aniridia (como ocurre en el nefroblastoma) o la presencia de nódulos subcutáneos, equimosis periorbitaria que puede presentarse en Neuroblastoma, o signos de maduración sexual precoz como ocurre en tumores germinales, hepáticos o gonadales.

ESTUDIOS DE LABORATORIO:

Hemograma completo puede orientarnos sobre un proceso infeccioso-inflamatorio como causa de la masa o anemia severa que nos haga pensar en un proceso de infiltración medular. Perfil bioquímico que refleja las alteraciones renales o hepáticas si las hubiese.

El citoquímico de orina, los marcadores tumorales como alfafetoproteína, β gonadotropina coriónica, catecolaminas urinarias pueden aportarnos valiosa información ante una sospecha clínica tumoral específica.

Es conocido que los niños con Linfoma Burkitt a menudo presentan elevación de ácido úrico, deshidrogenasa láctica (LDH), hiperfosfatemia e hiperkalemia como parte de síndrome de lisis tumoral. Los niveles elevados de ácido homovanílico y ácido vanilmandélico son metabolitos de las catecolaminas altamente sensibles y específicos para Neuroblastoma y pueden ser detectados en la orina.

ESTUDIOS DE IMÁGENES

Radiografía tórax: Puede evidenciar metástasis pleuropulmonares y esqueléticas o derrame pleural.

La ecografía abdominal nos aporta gran cantidad de datos necesarios para el diagnóstico, nos permite identificar órgano de origen del tumor, los componentes del mismo (quistes, hemorragia, absceso), presencia o no de calcificaciones intratumorales, la presencia de lesiones vasculares como hemangiomas o hemangioendoteliomas. Si se requiere más detalles de la masa, la realización de tomografía computarizada o resonancia magnética nos darán detalles definitivos para su abordaje, estos últimos proporcionan información exacta del tamaño de la lesión, infiltración de vasos o de órganos vitales. Si existen al examen físico indicio de alteraciones neurológicas o síntomas neurológicos, la resonancia permite evaluar el cráneo y la columna vertebral en busca de lesiones.

Estudios del tejido tumoral mediante biopsias: biopsia aspirativa con aguja fina (BAAF), biopsias por ponches, toma de cilindro tumoral (tru-cut) o bien mediante el empleo de la cirugía mínimamente invasiva (laparoscopia) y de no ser posible realizar la biopsia por laparotomía. También el estudio del líquido ascítico, pleural o pericárdico permite hacer el diagnóstico. Muchas veces el aspirado de médula ósea permite diagnosticar la presencia de células típicas del neuroblastoma y otras células ajenas al parénquima medular.

A continuación se revisara en breve las principales enfermedades oncológicas abdominales en pediatría como son: tumor de Wilms, Neuroblastoma, Linfoma, Hepatoblastoma.

Tumor de Wilms (Nefroblastoma): tumor embrionario maligno de estirpe mesodérmica que se origina en el riñón probablemente por una proliferación anormal del blastema metanéfrico, precursor del tejido renal definitivo. Es típico de la infancia originado de remanentes renales inmaduros y compuestos por Blastema renal, túbulos displásicos y soporte mesenquimal o estromal. Puede tener cambios anaplásico de un 3 a 7%.

La incidencia del Nefroblastoma es relativamente uniforme y estable en los diferentes continentes, de aproximadamente de 1 a 2 casos por año y por millón de habitantes o de 1/10 000 nacimientos.

Puede presentarse de forma hereditaria o esporádica y se asocia a una serie de anomalías congénitas en el 10% de los casos como la aniridia, hemihipertrofia, síndrome de Beckwith Wiedemann que cursa con visceromegalia, hernia umbilical, macroglosia y gigantismo, Síndrome de Denis Drash: asocia pseudohermafroditismo, esclerosis mesangial difusa, tumor de Wilms. Síndrome de WAGR (aniridia, anomalías genitourinarias, retardo mental y tumor de Wilms), Síndrome de Fanconi: talla corta, defectos en el hueso radial, falla medular ósea y tumor de Wilms y síndrome de Perlman: sobrecrecimiento prenatal, dimorfismo facial, retardo en el desarrollo, criptorquidia, displasia renal, riesgo de tumor de Wilms.

Habitualmente se manifiesta en pacientes en edad preescolar, edad media de 3,5 años, con una masa abdominal palpable asintomática, no dolorosa y poco móvil, que no cruza línea media. Puede producir hematuria macroscópica, hipertensión por la secreción aumentada de renina o por compresión de la vascularización renal. La obstrucción de la vena renal puede producir varicocele en el lado izquierdo. La ruptura tumoral es rara, puede verse después de un trauma y produce un cuadro de abdomen agudo. La extensión intravascular del tumor puede provocar alteraciones cardíacas, hepatoesplenomegalia, varicocele y metástasis gonadales, por lo que es importante revisar la permeabilidad de estas estructuras por

ecografía doppler. La ecografía permite determinar las características del tumor renal, tiene limitaciones como por ejemplo el gas intestinal que se interpone, pero se logra visualizar la masa tumoral, medir sus diámetros y relación con otros órganos.

Tomografía computarizada: este examen es el que aporta más utilidad en la detección de nódulos pulmonares metastásicos y es de mucha utilidad para ver en detalle de la anatomía abdominal, también apoya la identificación de restos nefrogénicos en riñón contralateral.

Resonancia magnética tiene como ventaja la disminución de la exposición en los niños a radiaciones ionizantes. Como desventaja tiene la necesidad del uso de anestesia general para este grupo de edad y no parece ser el método ideal para estudio de imágenes pulmonares.

Clasificación por grupos de riesgos:

Nefroblastoma bajo riesgo:

Estadios I y II de la enfermedad

Estado General: Conservado

Edad: Menores de 5 años

Histología: Favorable

Nefroblastoma alto riesgo:

Estadios III, IV y V de la enfermedad

Estado General: Afectado

Edad: > 5 años

Histología: Desfavorable (anaplasia)

II. CLASIFICACIÓN EN ESTADIOS CLÍNICOS según Nacional Wilms Tumors Study (NWTS-4).

Estadio I: Tumor limitado al riñón. Completamente resecado. Cápsula renal intacta. No biopsia ni ruptura del tumor antes de la nefrectomía. Vasos del seno renal no tomados. No tumor en las márgenes de sección (o más allá de los).

Estadio II: Tumor extendido fuera del riñón, pero totalmente reseado. Extensión tumoral a la cápsula renal, seno renal, o a los vasos renales fuera del riñón. Tumor biopsiado (excepto la BAAF). Derrame tumoral antes o durante la cirugía, confinado al flanco, sin afectar la superficie peritoneal. No evidencia en o más allá de la sección quirúrgica.

Estadio III: Tumor residual, no hematógeno, confinado al abdomen. Ganglios linfáticos abdominales o de la pelvis márgenes invadidos de tumor (hiliares, para-aórticos, más allá). El tumor ha penetrado la superficie peritoneal. Implantes tumorales en la superficie peritoneal. Restos tumorales en la superficie de sección quirúrgica (macro o microscópicos). Tumor no reseado totalmente por infiltrar estructuras vitales. Derrame tumoral antes o durante la cirugía, confinado al flanco.

Estadio IV: Metástasis hematógenas (pulmón, hígado, cerebro, huesos) o en ganglios linfáticos situados fuera de la región abdominopélvica.

Los nódulos pulmonares detectados en la TAC y no vistos en la Rx simple (nódulos x TAC) no requieren obligatoriamente de radioterapia. El tratamiento depende del estadio del tumor primario. Ante la duda realizar biopsia excercética de la metástasis.

Estadio V: Tumor de Wilms bilateral al diagnóstico. Antes de la biopsia debe estadiarse cada lado individualmente.

TRATAMIENTO

El tratamiento actual es el resultado de ensayos clínicos multiinstitucionales realizados por la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP) y el Nacional Wilms Tumors Study (NWTS), que han incrementado la sobrevivida notablemente con las innovaciones terapéuticas para lograr una mejor calidad de vida. Este es un tratamiento que cuenta CON 3 ARMAS TERAPEUTICAS: Cirugía, quimioterapia y radioterapia.

CIRUGIA INICIAL: solo en ESTADIOS I y II

Quimioterapia preoperatoria (QT): en ESTADIOS III y IV seguido cirugía QT y/o radioterapia (RT)

ESTADIO V (tumor de Wilms bilateral) se evalúa cada riñón por separado para realizar la cirugía, se emplea generalmente la QT preoperatoria para reducir al máximo el volumen tumoral, después se realizará la cirugía tratando de conservar la mayor parte de tejido renal funcional: nefrectomía parcial bilateral, polectomía, nefrectomía total del riñón más afectado y parcial del otro. La cirugía consiste en la nefrectomía total en caso de un solo riñón afectado.

DROGAS MÁS EMPLEADAS

- VINCRISTINA
- ACTINOMICIN-D
- DEXORUBICINA O ADRIAMICINA
- VP-16 (Etopósido)
- Ifosfamida + MESNA (uroprotector para prevenir la cistitis hemorrágica que causa la Ifosfamida)
- Carboplatino
- Ciclofosfamida.

No Radioterapia (RT) en etapa I y Etapa II sin anaplasia, evitarla en menores de 2 años

Se emplea la RT Estadios -II NI con anaplasia y etapa III

-para el tratamiento de metástasis pulmonares

- para el tratamiento de metástasis hepáticas no controladas por QT.

Se emplea Cobaltoterapia o Fotonos de acelerador lineal.

Neuroblastoma

El Neuroblastoma es el tumor sólido extracraneal más común en niños, tiene su origen en la cresta neural y pueden surgir a nivel de las cadenas simpáticas o de la glándula adrenal. El 70 % ocurre en el abdomen, la mayor parte de los niños con Neuroblastoma son diagnosticados antes de los 4 años de edad, con una edad media de 2 años. Es el tumor maligno más frecuente en el neonato. Más del 50% de los casos de neuroblastoma son metastásicos al diagnóstico y los sitios más frecuentes son hueso, médula ósea, hígado, en tejido celular subcutáneo y el sistema nervioso central. La prevalencia es de aproximadamente 1 caso por 8000 nacidos vivos en nuestro país según el registro nacional de cáncer 2010 (Cuba), la incidencia anual es de 13-15 casos, el mayor número de casos ocurren entre 1y 4 años. Epidemiología: el sexo masculino es el más afectado.

Los síntomas más frecuentes son: la fiebre, la pérdida de peso y la irritabilidad, síndrome febril, dolor abdominal recurrente. Lactantes con estadio 4S pueden manifestar nódulos subcutáneos de color azul verdoso. Otras veces el debut en el lactante es una hepatomegalia metastásica masiva.

Más del 85% de los Neuroblastomas excretan niveles elevados de metabolitos de catecolaminas, detectados por técnicas de laboratorio estándar. Los metabolitos más comunes son el Ácido Vanilmandélico (VMA) y el Ácido Homovanílico (HVA).

El Neuroblastoma es un tumor secretor de catecolaminas y ocasionalmente provoca: taquicardia, flushing y diarrea. Existen síndromes paraneoplásicos reconocidos con este tumor como es el opsoclonos mioclonos que ocurre en 2-3% de los pacientes.

El examen físico de estos niños se evidencian pacientes irritables, muchos veces con clínica de enfermedad metastásica como son las equimosis periorbitaria (ojos de Oso Panda), la proptosis por infiltración de hueso orbitario. Al sospechar Neuroblastoma es fundamental un adecuado examen neurológico que al emerger de masas paraespinales existe riesgo de debutar con una franca compresión medular.

Diagnóstico:

El diagnóstico histológico inequívoco de la enfermedad se basa en los hallazgos histopatológicos analizando el tejido tumoral con el microscopio de luz o con microscopía electrónica, en ocasiones es necesario realizar exámenes de inmunohistoquímica o determinación de las concentraciones elevadas de catecolamina sérica o de metabolitos de las catecolaminas en orina. La combinación de una muestra de médula ósea por aspiración o la biopsia por trepano que contenga células tumorales inequívocas (o sea sincitios o racimos de células inmunocitológicamente positivas)

Aproximadamente el 70% de los paciente con neuroblastoma presentan enfermedad metastásica al momento del diagnóstico.

Genes implicados en el desarrollo de la enfermedad perdida de la heterocigocidad del 11q, también se cita la afectación de brazo largo del cromosoma 17(17q), expresión CD 44.

Síndromes asociados:

Síndrome de Hutchinson

Síndrome de Pipper

Síndrome de la vena cava superior

Síndrome mediastinal

Síndrome de Claude Bernard Horner (ganglio estrellado)

Estudios complementarios.

Hemograma y coagulograma

Eritosedimentación

Ionograma, calcio, fósforo, y magnesio sérico

Glicemia, Urea, creatinina, ácido úrico

Filtrado glomerular

TGP y TGO, fosfatasa alcalina

Proteínas totales y fraccionadas
Antígeno de superficie hepatitis A, B y C.
LDH. (Deshidrogenasa láctea)
Concentración de catecolaminas séricas o de sus metabolitos en la orina (ácido vanil mandélico y homovanílico)

Cituria, heces fecales

Estudios de imágenes:

Rx Tórax AP y L

Rx Abdomen AP y L

Ultrasonido de abdomen y pelvis

Ultrasonido de mediastino

TAC de Tórax _Abdomen (según localización)

RMN

Gammagrafía con Metaiodobezilguanidina (MIBG) o gammagrafía con tecnecio 99 (prueba diagnóstica y terapéutica)

Estadamiento según el Sistema Internacional de Estadamiento del Neuroblastoma: (INSS).

Estadio 1 Tumor localizado con escisión macroscópica completa con enfermedad residual microscópica o sin esta; ganglios linfáticos ipsilaterales representativos, microscópicamente negativos para el tumor (con los nódulos adheridos al tumor primario y extirpado) junto con este pueden ser positivos.

Estadio 2 A Tumor localizado con escisión macroscópica incompleta, ganglios linfáticos ipsilaterales negativos microscópicamente.

Estadio 2 B Tumor localizado con escisión macroscópica completa o si esta, ganglios linfáticos ipsilaterales no adherentes, positivos para el tumor, los ganglios linfáticos contralaterales agrandados deben ser negativos microscópicamente.

Estadio 3 Tumor irresecable unilateral , infiltrante más allá de la línea media, con afectación de los ganglios linfáticos regionales o sin esta, o tumor unilateral localizado con compromiso de los ganglios linfáticos regionales contralaterales o tumor en la línea media con extensión bilateral por infiltración (irresecable) o por afectación del ganglio linfático. La línea media está determinada por la columna vertebral

Estadio 4 tumor primario con diseminación a ganglios, hueso, médula ósea, hígado, piel tejido celular subcutáneo, órgano distantes (pulmón pleura, SNC)

Estadio 4s Tumor primario localizado como se define en el estadio 1,2 A y 2 B, con diseminación limitada a la piel, el hígado o la medula ósea, afectación medular mínima <10% en el aspirado medular la afectación más extensa de medula ósea se considera como enfermedad en estadio IV. Los resultados de la gammagrafía con MIBG deben ser negativos para la enfermedad medular.

Tratamiento el tratamiento cuenta tres armas terapéuticas: la cirugía, la quimioterapia y la radioterapia que se emplearan según la etapa clínica al estadiar al paciente una vez evaluado:

Etapa I: Cirugía

Etapa II: Cirugía, Quimioterapia

Etapa III: Quimioterapia –Cirugía –Quimioterapia/Radioterapia.

Etapa IV: Quimioterapia-Cirugía-Quimioterapia/Radioterapia

Etapa IV s: Esquema de Hayer: Ciclofosfamida 7 días y Adriamicina 8vo día.

Existen múltiples drogas que empleamos para la quimioterapia como por ejemplo: Ciclofosfamida, Vincristina, Ifosfamida, Adriamicina, Actinomicina D, Etoposido (VP-16), Carboplatino, Cisplatino entre otras las cuales se combinan para lograr una mayor efectividad.

LINFOMAS NO HODGKIN:

Los linfomas malignos en el niño, son un grupo heterogéneo de proliferaciones tumorales linfoides malignas. Se diferencian de los linfomas del adulto por:

- Un cuadro histológico más restringido con un 90% de alto grado de malignidad.
- Las presentaciones clínicas extraganglionares.
- Un crecimiento tumoral muy rápido con diseminación en particular a médula ósea y S.N.C.

Los linfomas son el segundo tumor sólido más común que ocurre en la infancia, son clásicamente divididos en dos distintos grupos: enfermedad de Hodgkin (HD) y Linfoma no Hodgkin (LNH). Ambos típicamente presentan ganglios linfáticos aumentados de tamaño y pueden tener síntomas sistémicos como fiebre y fatiga, pérdida de peso, extensión extralinfática, o ambos. Sin embargo entre ellos existen diferencias puntuales. La enfermedad de Hodgkin típicamente se presenta como un proceso indoloro de crecimiento insidioso la presentación de los síntomas puede ocurrir en meses o incluso años, mientras que el LNH es el más frecuentemente es más sintomático de instauración rápida y progresiva. Los niños con LNH típicamente presentan mayores síntomas y alteraciones metabólicas, su crecimiento celular es muy acelerado constituyendo una urgencia médica en muchos casos.

Existen tres grandes grupos histológicos

- Los Linfomas de Burkitt
- Los Linfomas Linfoblásticos
- Los Linfomas a células grandes

Constituyen el 10% de todos los cánceres pediátricos

EPIDEMIOLOGÍA

Ocupan el tercer lugar en orden de frecuencia, precedido por las leucemias y tumores cerebrales. Incidencia 1 por 40,000 niños (variaciones geográficas) siendo más frecuente en el varón y raza blanca, la edad media de presentación de 7 a 11 años.

Se asocia con diversos factores de riesgo:

Déficit inmunitarios congénitos o adquiridos: Ataxia Telangectasia; Síndrome Wiscott Aldrich, Chediack – Higaschi, Síndrome ligado al cromosoma X.

Virus de Epstein – Barr (EBV)

Retrovirus Humanos (Leucemia a células T (HTLV – 1)

Virus del Herpes Humano (HHV8)

Virus de la Hepatitis C

Trasplantes de órganos (uso de agentes inmunosupresores)

Infección por VIH y SIDA

Factores ambientales (exposición solar, agentes químicos, hábitos alimentarios, exposición a radiaciones ionizantes).

Asociada a otros tumores: Enfermedad celiaca, tiroiditis de Hashimoto, Helicobacter Pylori (Linfoma gástrico del tipo MALT)

DIAGNÓSTICO

Presentación generalmente tardía: astenia, anorexia, pérdida de peso, palidez cutáneo mucosa, vómitos y náuseas, dolor abdominal recurrente, gran tumor abdominal palpable y/o visible. 10% de los casos debuta como una invaginación intestinal

Estudios Imaginológicos:

Rayos X de abdomen simple Ap. y L, rayos X de tórax Ap. y lateral y ecografía.

Survey Óseo

Estudio citológico del líquido ascítico o pleural

Medulograma y BMO
 BAAF de la masa T, o ganglio metastásicos
 Biopsia ganglionar
 Laparoscopia (rara vez necesaria)
 Estudios Hematológicos: Hemograma y Eritrosedimentación
 Coagulograma

Pruebas función hepática

Pruebas de función renal

Medulograma

H. fecales, Citoria

Grupo y Factor

Estudio inmunohistoquímico y citogenética

CLASIFICACIÓN DE LOS L.N.H. “ST” JUDE CHILDREN RESEARCH HOSPITAL” (MURPHY)

Estadio	Localización
I (5%)	Toma de una sola localización ganglionar o extraganglionar fuera de abdomen o mediastino
II (13%)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Dos o más localizaciones ganglionares u extraganglionares de un mismo lado del diafragma. ▪ Localización primitiva digestiva (Ileocecal) con o sin toma de ganglios mesentéricos, totalmente resecado con la cirugía.
III (53%)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Localizaciones ganglionares y/o extraganglionares por encima y por debajo del diafragma. ▪ Tumor primitivo intratorácico ▪ Tumor abdominal extenso ▪ Tumor paraespinal o epidural
IV (29%)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Toma de médula ósea, SNC, hueso.

TRATAMIENTO ACTUAL

Se adapta al: tipo histológico del linfoma, estado clínico (clasificación de Murphy), localización, estado nutricional. Es un tumor altamente quimiosensible y radiosensible,

La cirugía se reserva para hacer el diagnóstico y tratar complicaciones como la oclusión intestinal, perforación, evitando sacrificios intestinales inútiles.

Laparotomía EXCEPCIONAL – sobre todo en tumores irresecables de inicio. Existen múltiples esquemas de tratamiento multidroga para logra el control de la enfermedad, uno de los más usados es el esquema AEIOP/ SIOP 2001 con distintos bloques de tratamiento donde se combinan varias drogas.

Tumores hepáticos:

Los tumores hepáticos son tumores infrecuentes, pero constituyen una de las lesiones abdominales malignas sólidas en la infancia. Un tercio de ellos son benignos e incluyen quistes, tumores sólidos y lesiones vasculares.

Las neoplasias de origen hepático son raras en pediatría y representan el 1-2 % de todos los cánceres a esta edad, de ellos dos terceras partes corresponden a Hepatoblastoma (HB) y el tercio restante corresponde hepatocarcinomas (HCC).

El HB ocurre en niños más pequeños, el 80% de los casos se reportan antes de los 3 años. EL HCC es un tumor extremadamente raro en la edad pediátrica contando con aproximadamente 0.6 casos por millón de habitantes. La edad promedio de presentación son los 12 años. Más frecuente en el sexo masculino 1, 7/ 1.

Etiología:

Algunos síndromes genéticos están asociados con HB entre los más comunes se encuentran hemihipertrofia, síndrome de Beckwith Wiedemann, ausencia congénita de glándula adrenal, ausencia congénita de riñón, hernia umbilical.

El Hepatocarcinoma se asocia comúnmente con el virus de la hepatitis B y la tirosinemia

hereditaria; la atresia biliar, cirrosis, déficit de antitripsina, la neurofibromatosis, y poliposis familiar y ataxia-telangiectasia son también descritos.

Uso materno de anticonceptivos orales y gonadotropinas.

Síndrome de alcoholismo fetal.

Exposición a metales pesados, derivados del petróleo, tintes.

Daño hepático por medicamentos.

Diagnostico:

La sintomatología más frecuente de presentación es la presencia de masa

Abdominal en el 80% de los casos, otros síntomas comunes son la distensión, dolor, abdominal, anorexia marcada y vómito. La ictericia solo está presente en un 20% de los casos y en más del 10% de los pacientes hay trombocitosis, asintomático.

Síndrome general

Vómitos, dolor abdominal

Pubertad precoz

Abdomen agudo

Masa abdominal palpable

Íctero

Prurito

Síndrome febril

Anemia

Aproximadamente el 90% de los pacientes con Hepatoblastoma y el 50% de los niños con Hepatocarcinoma tienen elevación de la alfa proteína sérica. Este marcador resulta fundamental en el diagnóstico, monitoreo de seguimiento o enfermedad metastásica en los pacientes quienes son llevados a cirugía para resección de este tumor primario. La B gonadotrofina coriónica puede ocasionalmente elevarse en HB y está asociado a pubertad precoz.

La ecografía hace fácilmente el diagnóstico de lesión tumoral hepática, permite ver características, la presencia de hemorragia, necrosis, calcificación, su relación con los vasos del hilio hepático, la tomografía computarizada permite un mejor estudio sobre todo para evaluar la cirugía del órgano.

La resonancia magnética es útil y para determinar el compromiso tumoral en detalle y valorar la resecabilidad.

Un sitio común de metástasis en los HB es el pulmón por lo que la

Tomografía torácica aporta valiosa información ante la sospecha de metástasis

CLASIFICACIÓN DE LOS TUMORES HEPÁTICOS.

1- Tumores Benignos

Adenoma hepatocelular.

Adenoma biliar.

2.- Conjuntivos.

Hemangiomas.

Hemangioendoteliomas.

Linfangioma.

3.- Lesiones pseudotumorales.

Hamartomas.

Hiperplasia nodular focal.

Hiperplasia nodular regenerativa.

Quiste biliar congénito.

Malignos:

1. Epiteliales:

Hepatoblastoma.

Hepatocarcinoma.

2.- Conjuntivo:

Hemangiosarcoma

Sarcoma embrionario

Mesenquimoma.

3.- Metastásicos:

Neuroblastoma

Nefroblastoma

Sarcomas

Linfomas.

Definición de categorías de riesgo:

Riesgo estándar.

Pretext.- I, II y III confinados al hígado.

Riesgo alto.

Pretext.- IV y/o evidencia de enfermedad extrahepáticas.

La extensión debe ser indicada de la siguiente manera:

“V”.- extensión en vena cava inferior o tres venas hepáticas.

“P”.- extensión en vena porta.

“E”.- otro compromiso abdominal.

“M”.- metástasis.

Criterios para trasplante:

1.- A pesar del uso de poliquimioterapia el tumor no se puede resear sin extirpar el hígado en su totalidad.

2.- No evidencia de enfermedad extrahepáticas.

3. TAC del pulmón no muestra metástasis.

Radioterapia:

Indicaciones:

1.- Pacientes con enfermedad residual macroscópica mínima.

2.- Pacientes con enfermedad metastásica pulmonar.

3.- Uso paliativo en la enfermedad progresiva o irreseccable.

El tratamiento más efectivo en el manejo del HB y HCC es la resección quirúrgica, pero desafortunadamente esta es solo posible en el 40% de los pacientes. La quimioterapia juega un papel importante en estos tumores erradicando metástasis

subclínicas y apoyando el proceso de resecabilidad. En el caso de los tumores irresecables el trasplante hepático es una opción curativa e indicada de tratamiento en casos puntuales.

Todos los pacientes diagnosticados o con sospecha de alguna enfermedad maligna debes ser tratado en uno de los nueve centros de oncopediatria del país, solo son los lugares autorizados para el empleo de cualquier variante de tratamiento y cumplimentar los protocolos de actuación orientados y aprobados por el MINSAP.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LOS TUMORES ABDOMINALES

LOCALIZACION	PSEUDOTUMOR	TUMORES BENIGNOS	TUMORES MALIGNOS
Riñón	Pionefrosis Hematomas Trombosis vena renal	Hidronefrosis Riñón multiquístico Riñón poliquístico Quiste multilocular Nefroma mesoblastico (T. de Bolandi)	T. Wilms Sarcoma Renal Carcinoma renal de células claras Feocromositoma
RETROPERITONEO	Hematoma suprarrenal Xantogranuloma	Ganglioneuroma Teratoma benigno Adenoma suprarrenal Lipoma	Neuroblastoma Linfoma Teratoma inmaduro Rabdomiosarcoma Otros sarcomas
HIGADO Y VÍAS	Quiste hidatidico	Hemangioma	Hepatoblastom

BILIARES	Abceso hepático Hepatomegalia Hematoma	Hemangioendotelioma Hamartoma Quiste hepático Quiste del colédoco	a Hepatocarcinoma Rabdomiosarcoma Otros sarcomas y metástasis
BAZO	Absceso Esplenomegalia	Quiste hemangioma	Linfomas Leucemias
TUBO DIGESTIVO Y MESSETERIO	Absceso apendicular Tuberculosis Fecaloma	Duplicidad digestiva Linfagioma Angiomas Pólipos	Linfoma no Hodgkin Leiomiomasarcoma T. Carcinoide otros sarcomas GIST(tumores del estroma)

BIBLIOGRAFÍA

1. Blum KA, Lozanski G, Byrd JC. Adult Burkitt leukemia and lymphoma. Blood. 2004; 104: 3009-19.
2. Brodeur GM, Pritchard J, Berthold F. Revisions of the international criteria for neuroblastoma diagnosis, staging, and response to treatment. J Clin Oncol. 2003; 11:1466-1477.
3. Carreira C, Gómez MN. Masa abdominal en un varón de trece años. Rev Clin Esp. 1990; 186: 141-2.
4. De la Torre Montejo E, Pelayo González-Posada E. editores. Pediatría, tomo V. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2010.
5. De Vita E. General Oncology. Philadelphia: Lipincot Raven Publisher; 2000.

6. Fernández EM, García D, Trugeda Carrera S, Gonzalez F. Masas abdominales en la infancia. Boletín de la sociedad de pediatría de Asturias, Cantabria, castilla y León. *Pediatría* 2001; 41: 122-130
7. Gurney JG, Bondy ML. Epidemiología del cáncer en niños y adolescents. En: Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB, editores. *Nelson. Tratado de Pediatría*. 17 ed. Madrid: Elsevier; 2004. p. 1679-1681
8. Martín A, Alert J, Reno J, Longchong M, Gueiro S. Incidencia del Cáncer en Cuba. (1986-1997) *Int J Cancer*; 72:551-623
9. Milla SS, Lee EY, Buonomo C, Bramson RT. Ultrasound Evaluation of Pediatric Abdominal Masses. *Ultrasound Clinic*. 2007; 2: 541-559.
10. Nazemi KJ, Malempati, S. Emergency department presentation of Childhood. *Cancer. Emerg Med Clin N Am*. 2009; 27: 477-95
11. *Principles and Practice of Pediatric Oncology*. Sixth Edition. Pizzo and Poplack. 2011.
12. Robert M. Kliegman LAG, Patricia Robert M. Kliegman, Larry A. Greenbeum, Patricia S. Lye. *Practical Strategies in Pediatric Diagnosis and Therapy*. 2004; Second Edición: 383-94.
13. Registro Nacional de Cáncer (RNC). Incidencia de las neoplasias malignas e menores de 15 años (2009/2011).
14. Scheider DT, Colombus G, Gobel U. Diagnostic value of Alfa 1 feto proteína and human chorionic hormones in infance and childhood. *Pediatric Hematol Oncol*. 2002; 18:11-26.
15. Shipp MA, Mauch PM, Harris NL. Linfomas no Hodgkin. En: De Vita VT, Hellman S, Rosemberg SA, editores. *Cáncer. Principios y Práctica de Oncología*. 5ª ed. Madrid: Panamericana; 2000. p. 2164-2220.
16. Young LS, Murray PG. Epstein-Barr virus and oncogenesis: from latent genes to tumours. *Oncogene*. 2003; 22: 5108-5121.
17. Longchong Ramos M: *Oncología*, En: *Colectivos de autores: Pediatría 3*, Ed Pueblo y Revolución, Ciudad de la Habana, 1997.