

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

TUMOR DE WILM'S

Estudios del paciente pediátrico de la Unidad de Hematología - Oncología del
Hospital Roosevelt del 1 de enero de 1989 al 31 de diciembre de 1993.
Guatemala

TESIS

Presentada a la Honorable Junta Directiva de la Facultad de Ciencias Médicas
de la Universidad de San Carlos de Guatemala.

P O R:

SERGIO GIOVANNI SAJCHE DEL CID

CARNET 8717392

En el Acto de su Investidura de:

MEDICO Y CIRUJANO

GUATEMALA, JULIO DE 1994.

PROPIEDAD DE LA UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
Biblioteca Central

HOSPITAL ROOSEVELT

AREA DE SALUD GUATEMALA SUR
TELEFONOS: 713384 - 713387
Guatemala, C. A.

DIRECCION CABLEGRAFICA
"HOSPVELT"

Al contestar el presente oficio sírvase

hacer referencia al

No. _____

06 de junio de 1994

Doctor Raúl Alcides Castillo Rodas
Director del Centro de Investigaciones
de las Ciencias de la Salud
Universidad de San Carlos
Guatemala, Guatemala.

Estimado Doctor Castillo:

Por medio de la presente certificamos que el INFORME FINAL del Tema de Investigación "TUMOR DE WILM'S", realizado por Br. SERGIO GIOVANNI SAJCHE DEL CID, fue aprobado por el Departamento de PEDIATRIA y por Comité de Docencia e Investigación del Hospital, el cual reúne todos los requisitos exigidos para su divulgación.

En base al Artículo 110. del Reglamento de Investigaciones del Hospital, se extiende la presente constancia.

Atentamente,

Dr. Octavio Figueroa Aguilar
Presidente
Comité de Docencia e Investigación



OFA/edb



FORMA C

FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

GUATEMALA, CENTRO AMERICA

Guatemala, 31 de mayo

de 199 4.

Director Unidad de Tesis
Centro de Investigaciones de las Ciencias
de la Salud - Unidad de Tesis

Se informa que el: BACHILLER EN CIENCIAS Y LETRAS. SERGIO GIOVANNI SANCHE DEL CID.
Título o diploma de diversificado, Nombres y apellidos

----- Carnet No. 8717388.

completos

Ha presentado el Informe Final del trabajo de tesis titulado:

" TUMOR DE WILMS".-

y cuyo autor, asesor(es) y revisor nos responsabilizamos de los conceptos metodología, confiabilidad y validez de los resultados, pertinencia de las conclusiones y recomendaciones, así como la calidad técnica y científica del mismo, por lo que firmamos conformes:

Sergio Sánchez
Firma del estudiante

Miriam E. Juárez V.
Asesor
Firma y sello personal

Dra. Miriam E. Juárez V.
Médico Cirujano
C.O. 3388

José G. Gruzajo
Revisor
Firma y sello
Registro Personal _____

Dr. José G. Gruzajo Gruzajo
MEDICO Y CIRUJANO
C.O.L. No 6702

DL
05
TC 7065)

EL DECANO DE LA FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS
DE LA UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FORMA D

H A C E C O N S T A R Q U E :

El Bachiller: _____ SERGIO GIOVANNI SAJCHE DEL CID

Carnet Universitario No. 87-17392

Previo a optar al Título de Médico y Cirujano, en su Examen General
Público ha presentado el Informe Final del trabajo de tesis titulado:
"TUMOR DE WILM'S"

Avalado por asesor(es) y revisor, por lo que se emite la presente
O R D E N D E I M P R E S I O N :

Guatemala, 31 de mayo de 1994

Dr. Edgar R. De León Barillas
Por Unidad de Tesis

Dr. Raúl A. Castillo Rodas
Director del Centro de Investigaciones
de las Ciencias de la Salud

I M P R I M A S E :

Dr. Jafeth Ernesto Cabrera Franco
D E C A N O



HOSPITAL ROOSEVELT

AREA DE SALUD GUATEMALA SUR

TELEFONOS: 713384 - 713387

Guatemala, C. A.

DIRECCION CABLEGRAFICA

"HOSPVELT"

Al contestar el presente oficio sírvase
hacer referencia al

No. _____

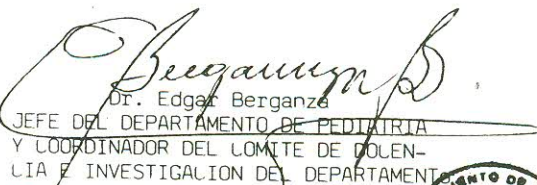
Guatemala,
03 de junio de 1994.

Doctora
Iris Lorena Lazali
Jefe Depto. de Docencia e Investigación
Hospital Roosevelt
E D I F I L I O

Doctora Lazali:

Atentamente me dirijo a usted, para informarle que he revisado el informe final de la Tesis titulada: "TUMOR DE WILM'S", que corresponde al Bachiller SERGIO GIOVANNI SAJLHE DEL CID, el cual llena los requisitos indispensables, por lo que se da por aprobado.

Sin otro particular, quedo de usted atentamente.


Dr. Edgar Berganza
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA
Y COORDINADOR DEL COMITE DE DOLEN-
LIA E INVESTIGACION DEL DEPARTAMENTO



EB/dacc

Iris Lazali

ACTO QUE DEDICO

A DIOS:

Creador del universo y de todo lo que nos rodea. Infinitas gracias por iluminarme el camino, durante toda mi trayectoria estudiantil y permitirme llegar a ser ahora un profesional.

A MI PATRIA GUATEMALA:

Tierra bendita que me vio nacer. Que este triunfo que ahora alcanzo, sirva para su engrandecimiento.

A MIS PADRES:

FRANCISCA DE SAJCHE
CARLOS ROBERTO SAJCHE

Que Dios los bendiga, los proteja y los guarde. Que este triunfo ahora alcanzado, sirva en minima parte para recompensar, todos los esfuerzos, sacrificios, anhelos y esperanzas puestas en mi, para que yo el dia de mañana pueda ser una persona de bien. Este exito es dedicado a ellos con mucho Amor y respeto.

A MIS HERMANOS:

EDGAR ROLANDO, EVELYN JOHANNA Y MARIA DE LOS ANGELES.

Con cariño especial, por el apoyo brindado y su ayuda durante mi vida estudiantil.

A MIS ABUELOS

Con cariño y aprecio. Gracias por sus sabios consejos.

A MI ESPOSA:

Con Amor y Cariño. Gracias por su apoyo y comprensión durante toda mi carrera.

A MI FAMILIA EN GENERAL:

Con cariño y aprecio.

A MIS COMPANEROS DE PROMOCION:

En especial a: César, Melvin, Angel, Eugenio Chali, Mirian y Siomara. Exitos y suerte en el futuro.

AGRADECIMIENTO

A LA UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA Y LA FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS:

Por que dentro de sus salones encuentre la sabiduria y la enseñanza necesaria para poder realizar mi sueño de ser un profesional y poder llevar dentro de mi el sincero deceso de servir a mi patria Guatemala y a mi projimo.

AL HOSPITAL ROOSEVELT:

Por brindarme la oportunidad de acrecentar mis conocimientos y albergar dentro de sus paredes personas capaces, honestas y concientes de lo importante que es el preparar a futuros profesionales para bien propio y de nuestra patria Guatemala.

A LA UNIDAD DE HEMATOLOGIA ONCOLOGIA DEL HOSPITAL ROOSEVELT

Por permitirme realizar el presente trabajo de investigación. Que los resultados obtenidos puedan ser de utilidad para bien del paciente hemato-oncologico.

A LA Dra. MYRIAM JUAREZ Jefe de la Unidad de Hematologia Oncologia.

Al Dr. JOSE MARIA GRAMAJO

Por los consejos y ayuda brindada para la realización del presente trabajo.

CONTENIDO

I.	INTRODUCCION	2
II.	DEFINICION Y ANALISIS DEL PROBLEMA	3
III.	JUSTIFICACION	5
IV.	OBJETIVOS	6
V.	REVISION BIBLIOGRAFICA	7
VI.	MATERIAL Y METODOS	20
VII.	PRESENTACION DE RESULTADOS	25
VIII.	ANALISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS	38
IX.	CONCLUSIONES	42
X.	RECOMENDACIONES	43
XI.	RESUMEN	44
XII.	BIBLIOGRAFIA	45
XIII.	ANEXOS	47

I. INTRODUCCION

El presente estudio se realizo con el propósito de conocer el porcentaje de respuestas completas y el pronóstico de vida del paciente pediátrico con diagnóstico de Tumor de Wilms tratados en la Unidad de Hematología-Oncología del Hospital Roosevelt

Para lograr dicho objetivo se investigo tomando en consideración algunos criterios de pronóstico como son:

1. Edad al momento del diagnóstico.
2. Histología del tumor.
3. Estadio del tumor.
4. Metastásis locales.
5. Metastásis a ganglios linfáticos.
6. Regimen terapéutico.
7. Enfermedades asociadas a la causa de muerte.

Asi mismo determinar que otros factores influyen directa ó indirectamente con la misma en estos pacientes.

Se incluyo en el estudio a todo paciente con diagnóstico comprobado por histología de Tumor de Wilms durante el periodo comprendido del 1 de Enero de 1989 al 31 de diciembre de 1993. Tomando en consideración como parametros principales a investigar:

Edad

Sexo

Tumor uni ó bilateral

Anomalías congénitas

Tamaño del Tumor

Estadio clínico

Estadio patológico

Tipo histológico

Metastásis-Tipo y Órgano

Tratamiento Radioterapia

Quimioterapia

Respuesta remisión parcial

remisión completa

Sobrevida en remisión completa

Sobrevida total.

Dichos resultados podran ser comparados con los de países desarrollados, para conocer el grado de curabilidad de dicha entidad patológica a nivel nacional y principalmente de la Unidad de Hematología-oncología del Hospital Roosevelt.

II. DEFINICION Y ANALISIS DEL PROBLEMA

El Tumor de Wilms es uno de los principales problemas de la Oncología pediátrica. Clasificado dentro de los tumores sólidos, ocupa el 2o. lugar entre los tumores abdominales, ya que el primero lo ocupa el Neuroblastoma.(9). Representa alrededor del 10% de los tumores renales y es uno de los más comunes en el primer decenio de la vida, pues forma aproximadamente el 20% de todos los tumores malignos de la infancia (3).

Su frecuencia en países desarrollados (EE.UU) es de 7.5 casos por año y la edad promedio al momento del diagnóstico es de 3.12 años (19). Posee la característica especial de asociarse a anomalías congénitas principalmente la Aniridia, hemihipertrofia y anomalías genitourinarias (3,11). Su etiología es incierta aun, pero se cree que tiene origen de un hamartoma microscópico, y el otro origen que se estudia es de tipo genético. La mutación del brazo corto del cromosoma 11 (1). Su presentación inicial es la de una masa abdominal palpable en cualquiera de los flancos. Su diagnóstico se hace principalmente a través de un Pielograma Intravenoso y es clasificado por su histología, estadio clínico y patológico (19,21).

Actualmente gracias al uso de Quimioterapia, Radioterapia y Cirugía muchos de estos pacientes se han vuelto potencialmente curables.

Con el presente estudio tratamos de conocer el pronóstico de vida de estos pacientes ya que no basta con saber la causa-efecto del problema; sino saber y conocer que características que se presentan junto con el Tumor de Wilms inciden ó juegan un papel muy importante en la mortalidad que presentan estos niños y para lo cual se tomaron las características que mencionamos anteriormente:

	Edad al momento del diagnóstico
	Estadio del Tumor
PRONOSTICO DE VIDA DEL PACIENTE PEDIATRICO	Metastásis locales
	Regimen terapeutico
	Metastásis a ganglios linfáticos
	Histología del Tumor
	Estado nutricional al momento del diagnóstico.

Dichos factores que intervienen con el pronóstico de vida del paciente serán obtenidos de las fichas clínicas correspondientes. Los pacientes que integrarán el estudio poseen las siguientes características:

- Estar comprendidos dentro del periodo del lero. de enero de 1989 al 31 de diciembre de 1993.
- Diagnostico comprobado por histología.
- Vivir en la republica de Guatemala.
- Tener ficha clinica en la Unidad y/o archivo del hospital.

III. JUSTIFICACION

Debido a que el Tumor de Wilm's es uno de los principales problemas Oncologicos Pediatricos. Se hace necesario saber su comportamiento a nivel nacional y logicamente de la Unidad de Hematologia - Oncologia del Hospital Roosevelt ya que por medio del conocimiento de características clinicas y patologicas tales como:

Edad al momento del diagnóstico, histologia del tumor, estadio del tumor, metastásis locales, a ganglios linfaticos, regimen terapeutico y enfermedades asociadas a la causa de muerte.

Ayudaran a brindar un mejor diagnóstico a tiempo y un mejor tratamiento futuro a estos pacientes.

Ya que gracias a los logros alcanzados a través de Quimioterapia, Radioterapia y Cirugia sera más facil lograr una remisión completa y alargar de esta forma el tiempo de sobrevivida de estos pacientes. También ayudara a la busqueda y/o mejoramiento de tratamientos actuales, pero esto solo se lograra si tenemos fuentes y datos veridicos y fidedignos del comportamiento y frecuencia actual de dicha entidad patologica.

IV. OBJETIVOS

1. Determinar: el número de pacientes tratados con diagnóstico de Tumor de WILM'S durante dicho periodo en la Unidad de Hematología - Oncología.

La edad promedio del paciente al momento del diagnóstico.

El tipo histológico más frecuente.

La causa más frecuente de muerte en pacientes con diagnóstico de Tumor de Wilm's.

El tiempo de supervivencia del paciente tratado en la Unidad con diagnóstico de Tumor de Wilm's.

2. Identificar: el cuadro clínico en el que más frecuentemente se encuentra el paciente al momento del diagnóstico.

El tipo de respuesta del paciente pediátrico al esquema terapéutico utilizado en la Unidad de Hematología Oncología.

3. Valorar el estado nutricional del paciente y como influye en su respuesta y pronóstico

4. Relacionar los criterios de mal pronóstico con la supervivencia alcanzada por parte de los pacientes con Tumor de WILM'S.

V. REVISION BIBLIOGRAFICA

TUMOR DE WILM'S

EPIDEMIOLOGIA

Se llama tambien Nefroma Embrionario y Nefroblastoma Maligno, representa alrededor del 10% de los tumores renales y es uno de los más comunes en el primer decenio de la vida (9). Es la segunda causa más común de Tumores Maligos retroperitoneales en niños (19). Asi como tambien es el Tumor Maligno más común del tracto urinario en niños y da cuenta del 20% de todos los Tumores solidos en la infancia (7).

La frecuencia del Tumor en niños menores de 15 años, por año en E.E.U.U es de 7.5 casos y ocurre aproximadamente en una igual frecuencia, entre niños y niñas asi como, sin distincion entre raza y localizacion geografica.

La edad promedio al momento del diagnostico es de 3.12 años, siendo en niños 2.82 años y para niñas 3.34 años.

La tercera parte de los enfermos tiene menos de 2 años, el 21% se encuentra entre 4 y 6 años y el resto entre 6 y 9 años. Puede aparecer en cualquier lado ó porción del riñon y varia mucho en tamaño y extensión, pero nace con mayor frecuencia en el polo superior y el segmento medio (9,19).

Una característica importante del tumor es su asociación con anomalias congénitas entre las cuales y más frecuentes se encuentran la Aniridia, Hemihipertrofia y anomalias genitourinarias. La Aniridia ocurre entre sus formas esporadica y familiar. La incidencia de Aniridia entre la población en general es de 1 por 50,000 y la incidencia entre pacientes con Tumor de WILM'S es de 0.92 por 100. Los pacientes con Aniridia esporadica tienen chance de desarrollar 1:3 Tumor de WILM'S. La Hemihipertrofia es usualmente idiopatica. La frecuencia de esta anomalia entre la población en general es de 0.003 por 100 y entre los pacientes con Tumor de WILM'S es de 2.01 por 100. Esta anomalia puede no ser aparente hasta después del diagnostico y puede ser ipsilateral o contralateral al riñon afectado. Las anomalias genito urinarias incluyen hipospadias, criptorquidias, duplicacion uretral y riñones poliústicos, la incidencia de estas anomalias es de 5.05 por 100 (9, 19, 29).

ETIOLOGIA

Actualmente existen dos teorías que tratan de explicar su origen:

1. Se cree que se origina de un hamartoma microscópico o de restos nefroblastomatosos en el riñón en desarrollo (18).
2. De base genética. Esta suposición se basa en los

hallazgos de anomalías descritas en el brazo corto del cromosoma 11 (24, 25), en el cual se sugiere que hay una mutación genética premeiótica y postmeiótica, que conduce a desarrollar Tumor de WILM'S (25).

Anatomía Patológica:

Macroscópica:

El riñón está aumentado de tamaño, de consistencia blanda y frágil (21). Con pérdida de las lobulaciones, la neoplasia permanece encapsulada hasta una fase algo avanzada, puede invadir tejidos adyacentes del parénquima renal como de la pelvis renal, uréter, venas renales ó grasa perirrenal, en algunos casos hay hemorragia subcapsular (1).

Ordinariamente es lobulado de color grisáceo o carnoso y al corte muestra quistes con líquido hemorrágico, cavidades ocasionadas por la necrosis, islotes óseos ó calcificaciones (1, 9, 18).

Microscópica:

El Tumor de WILM'S está compuesto de tres elementos:

Epitelio, Estroma y Parénquima. La relación de estos elementos varía de un Tumor a otro. Una minoría de los Tumores de WILM'S tienen una histología única y están asociados con un pobre pronóstico. Estos Tumores son divididos en dos categorías: Anaplásico y Sarcomatoso. Los Tumores son Anaplásicos cuando las tres características siguientes están presentes:

1. El núcleo es alargado tres veces el diámetro del núcleo de la célula no neoplásica adyacente del mismo tipo.
2. El núcleo alargado es marcadamente hipercromático.
3. Están presentes figuras mitóticas multipolares.

La Anaplasia puede ser focal o difusa y constituye aproximadamente el 6% de todos los Tumores de WILM'S.

La otra categoría de Tumores es el de histología sarcomatosa, este tipo de histología comprende dos clases: El tipo de células claras y el rabdoide. El tipo de células claras se caracteriza por un patrón celular fusiforme con una notable disposición vasocéntrica. Este Tumor, es identificado en aproximadamente el 3% de los pacientes con Tumor de WILM'S. El rabdoide se caracteriza por la presencia de células con abundante citoplasma acidófilo. Las células contienen frecuentemente una inclusión globular eosinófila (11, 12). Estos Tumores constituyen aproximadamente el 2% de los Tumores de WILM'S. Ocurre frecuentemente en niños menores de 2 años y son asociados con un Tumor en la fosa posterior semejante al meduloblastoma (11).

CARACTERISTICAS CLINICAS

La edad media en el momento del diagnóstico es, aproximadamente de 3 años. Muchos niños con Tumor de WILM'S llegan buscando atención médica, por que la madre del niño refiere haber palpado una masa en el abdomen del niño, casualmente durante el baño o cuando la vestía. Otra presentación frecuente incluye fiebre en el 23%, dolor abdominal 37%, hematuria en 21%, anemia (hemoglobina < 11 g/dl), fue observada en 10% de los pacientes. Hipertensión, fue encontrada en un 63% de los pacientes incluidos en un estudio (11).

^Puede ser secundario a exceso de producción de renina por isquemia renal por presión del tumor sobre la arteria renal, ó a hemorragia subcapsular. En un niño sin grandes signos generales ó funcionales se descubre un voluminoso tumor abdominal que crece rápidamente, es firme, irregular, indoloro y fijo. Un tumor de estas características en un niño de corta edad sugiere de inmediato el diagnóstico. Debe explorarse con suavidad y prudencia ya que el tumor es frágil (3,9).

Si al momento del diagnóstico hay metástasis en hígado este puede estar aumentado de tamaño y ser nodular.

Puede haber también insuficiencia cardíaca congestiva secundaria a múltiples fistulas arteriovenosas dentro del tumor, ó existir también síndrome de Cushing causado por secreción de ACTH, se ha informado hipoglucemia sintomática (1,3,7,17,19).

DIAGNOSTICO

El diagnóstico oportuno es de importancia capital por que permite la extirpación quirúrgica, más fácil antes de la diseminación metastásica. La difusión del conocimiento de este Tumor en el medio médico, para practicar exámenes físicos intencionados, que descubran tempranamente la masa tumoral, es fundamental para disminuir la mortalidad, todavía muy alta.

La pielografía intravenosa da prácticamente el diagnóstico. El riñón esta desplazado en masa, hallandose deformadas y desplazadas sus cavidades excretoras, una masa abdominal estaba reportada en 93% de los pacientes y la distorsión del sistema caliceal, en el 72% de los pacientes (7). La falta de visualización del riñón ocurre en 6.6 a 33.3% de casos (19).

Se debe sospechar el diagnóstico en cualquier niño pequeño con una masa abdominal. En el 10 al 25% de pacientes la hematuria macro o microscopica puede ser la unica indicación de su origen renal.

La pielografía intravenosa indicara que la masa es intrarrenal. En general la TAC es de gran utilidad. En los estudios tomograficos sin contraste, los Tumores de WILM'S habitualmente surgen del riñón en forma de masas no homogeneas con areas de baja densidad que indican necrosis (5, 13). Es común observar una nitida demarcación entre el Tumor y el Parenquima normal, que depende de la pseudocapsula y areas elipticas de mayor atenuación que corresponden al parenquima renal sano comprimido, la utilidad clinica de la TAC en el Tumor de WILM'S, consiste en que permite establecer el origen intrarrenal de la masa, lo que descarta un neuroblastoma; detectar masas multiples, determinar la extensión del Tumor, que abarca la afectacion de los grandes vasos y evaluar el otro riñón (17, 23).

En el momento del diagnóstico en el 10 a 15% de los pacientes seran evidentes las metastásis pulmonares en las radiografias (15).

El ultrasonido delinea si la masa es solida o quistica, si hay organos afectados y diagnóstica si la masa es intrarrenal o extrarrenal. Ni el ultrasonido ni la urografia excretoria pueden diferenciar entre una masa de origen renal o adrenal (15, 17).

En cuanto a la biopsia por aguja no tiene lugar ya que incrementa el riesgo de que el Tumor se derrame en el flanco y pueda ocasionar siembras (1).

METASTASIS

Una radiografía convencional del torax, así como una TAC, demuestran que el sitio más frecuente de metástasis del Tumor de WILM'S es el parenquima pulmonar. Estas metástasis son usualmente peripleurales ó subpleurales. Los nodulos pulmonares pueden ser unicos ó multiples, la afección masiva del pulmón ó el torax pueden causar opacificación de un hemitorax integro.

El hígado es el segundo sitio más frecuente de metástasis del Tumor de WILM'S. La evaluación del hígado se puede hacer a través de un ultrasonido ó una TAC.

El esqueleto es el tercer sitio más frecuente de metástasis, ocurre usualmente seguido de la enfermedad metastasica pulmonar. Tambien puede ocurrir en ausencia demostrada en metástasis pulmonares, especialmente cuando el tumor de WILM'S es del tipo histologico de celulas claras. Las metástasis al Sistema Nervioso Central ocurren luego de las metástasis pulmonares. El metodo de elección en pacientes sintomaticos es la TAC (21)

Tambien es usual que los lugares de metástasis sean los lugares circunvecinos: nódulos linfoideos, cavidad abdominal (1).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial de esta entidad patologica es amplio e incluye: adenocarcinoma renal, nefroma mesoblastico congenito, tumores benignos de estroma, tumores neurogenicos, teratoma renal, linfoma, tumor de celulas yuxtaqlomerulares, carcinomas renales, tumor de celulas claras del riñon, tumor maligno, tumor carcinoide renal, anqiomolipoma, quiste multilocular, nefroblastomatosis (1,19,21).

CLASIFICACION

El sistema de clasificación desarrollado por el National Wilm's Tumor Study III, esta basado en los factores pronósticos identificados en la primera y segunda reunión en los años anteriores y se presenta a continuación en los cuadros 1 y 2 (11).

CUADRO No. 1

SISTEMA DE CLASIFICACION POR GRUPOS DEL TUMOR DE WILM'S SEGUN
LA NWTs III

GRUPO	ESPECIFICACIONES
I	Tumor limitado al riñon y completamente resecable. La superficie de la capsula renal esta intacta. El Tumor no se rompió. No hay residuos aparentes del Tumor más allá de los margenes de reseccion.
II	El Tumor se extiende más allá del riñon, pero es completamente resecable. Extensión local del Tumor, por ejemplo penetración a través de la pseudocapsula dentro de los tejidos blandos perirrenales ó estan tomados los ganqlios linfaticos periaórticos. Los vasos renales por fuera de la sustancia renal estan infiltrados ó contienen trombos del Tumor. No hay residual aparente.
III	Tumor residual no hematogeno confinado al abdomen, con uno ó más de los siguientes criterios: a) Tumor se rompio antes o durante la cirugia ó se ha realizado alguna biopsia. b) Se encontraron implantes peritoneales. c) Ganqlios linfaticos tomados más allá de las cadenas abdominales periaórticas. d) El tumor no es completamente resecable porque la infiltración local toma estructuras vitales.
IV	Metastásis hematogenas. (pulmon, higado, hueso y cerebro).
V	Infiltracion renal bilateral al momento del diagnostico ó posteriormente.

FUENTE: Outline of Third National WILM'S Tumor Study/ staging System.

CUADRO No. 2

**SISTEMA DE CLASIFICACION POR ESTADIO DEL TUMOR DE WILM'S SEGUN
LA NWTS III**

ESTADIO	ESPECIFICACIONES
I	Tumor limitado al riñon y completamente extirpado. Capsula renal intacta, el Tumor no se rompio. No hay Tumor residual aparente.
II	Tumor extendido más allá del riñon, pero es completamente extirpado. Hay extensión local por ejemplo por fuera de la capsula renal hacia los tejidos blandos perirrenales. Los vasos por fuera del riñon estan infiltrados ó contienen trombos; si se tomo biopsia ó existio derrame del mismo confinado al flanco. No existe Tumor residual aparente.
III	Tumor residual no hematogeno confinado al abdomen con uno ó más de los siguientes criterios: a) Ganglios linfaticos tomados alrededor del hilio renal, cadenas periaórticas ó mas lejos. b) Contaminación peritoneal difusa por el tumor (derrame en el flanco ó por crecimiento tumoral que penetra a través de la superficie peritoneal. c) Implantes en la superficie peritoneal. d) Tumor más allá de los margenes quirurgicos tanto micro como macroscópicos. e) Tumor no es completamente resecable porque la infiltración local toma estructuras vitales.
IV	Metástasis hematogenas: pulmón, higado, hueso, cerebro.
V	Afectación renal bilateral se esta intentando clasificarlo según exista afectación bilateral al momento del diagnostico ó posteriormente.

A cada estadio (grado) deberá agregarse el diagnóstico histológico de favorable ó infavorable, pues es el mejor indice pronóstico.

FUENTE: National WILM'S Tumor Study Grouping/ Staging System.

CUADRO No. 3

PROTOCOLO DE TRATAMIENTO PARA EL TUMOR DE WILM'S SEGUN
LA NWTS III

ESTADIO	CARACT. HISTOLOGICA	TERAPIA
I	Favorable	Nefrectomia No RT AMD VCR por 10 Sem. a 6 meses
II	Favorable	Nefrectomia RT (2000 rads) ó no RT AMD VCR ADR por 15 meses ó AMD VCR intensivo por 15 meses
III	Favorable	Nefrectomia RT 1000 a 2000 rads. AMD VCR ADR por 15 meses ó AMD VCR intensivo por 15 meses
IV y todos los estadios infavorables	Favorable	Nefrectomia RT + AMD VCR ADR por 15 meses ó AMD VCR ADR CPM por 15 meses

DOSIS: Actinomicina D (AMD) 15 µg/kg/día IV por 5 días.
Vincristina (VCR) 1.5 mg/m²/semana IV.
Adriamicina (ADR) 20 mg/m²/día IV x 3 días.
Ciclofosfamida (CPM) 10 mg/kg/día IV x 3 días.

RT = Radioterapia.

+ Todos los pacientes con estadio IV reciben 2000 rads en el flanco y otros sitios, al igual que los pacientes con histología infavorable, sin importar el estadio, reciben dosis de acuerdo a su edad.

FUENTE: Outline of Third National WILM'S Tumor Study.

TRATAMIENTO

El esquema de tratamiento actual para cada estadio del tumor se resume en el cuadro número 3.

Al inicio del siglo, los pacientes con Tumor de WILM'S tenían tasa de sobrevivencia menores del 10%. La nefrectomia solo curaba el Tumor de WILM'S en el 20 a 40% de los casos; con el advenimiento de la radioterapia se incremento el mismo al 50%, y posteriormente con el uso de la quimioterapia aumento la sobrevivencia a 60% al usar un solo agente y luego a más del 80% al usar dos agentes combinados (1, 17, 19, 20).

Con lo anterior podemos deducir que:

- a). La quimioterapia vino a sustituir el uso de la radioterapia postoperatoria en los pacientes con enfermedad limitada, ya que en estos la radiación no aumenta la sobrevida.
- b). En los estadios II y III de la enfermedad es mejor la quimioterapia combinada, además de cirugía y radioterapia que usar uno solo ó ningún agente antineoplásico.
- c). En los estadios I y III histologicamente favorables la adición de adriamicina al regimen mencionado anteriormente mejora aún más la sobrevivencia.

CIRUGIA

Evaluación preoperatoria:

Debe de contar como minimo con los siguientes estudios: Hematología completa, uroanálisis, nitrogeno de urea, creatinina en sangre, test de función hepática, EKG, rayos X de torax y urograma excretor, también puede incluirse un pielograma retrogrado, serie osea y sonograma (6).

Procedimiento Quirúrgico: (Nefrectomia)

Se hace una insición transversa supraumbilical amplia (insición de Chevrón). Para facilitar remover el tumor sin romperlo.

Primero se practica una nefrectomia radical a través de la amplia insición que tiene como objetivo la extracción de fragmentos de ganglios de la región paraaórtica, la movilización del riñon opuesto para que este pueda ser inspeccionado, palpado y tomar biopsia de áreas sospechosas, así como del higado, nodulos linfaticos paraaórticos y puedan ser inspeccionados y tomar biopsias de áreas sospechosas. De ser posible deben aislarse los vasos hiliares antes de la movilización del Tumor primario.

Sin embargo en pacientes con Tumores muy grandes es difícil el aislamiento inicial de los vasos hiliares e incluso peligroso, y se ha acompañado de lesiones de los vasos mesentericos y celiacos, especialmente del lado izq. El cirujano debe marcar con grapas de titanio, que no estorbaran en la tomografía computarizada futura, el lecho Tumoral y zonas sospechosas de metastásis (7, 19, 24). Se recomienda limitar la exsición local a estructuras vecinas tales como una resección local de un segmento de colon, cola de pancreas ó un segmento de estomago en aquellas situaciones en las cuales el cirujano está completamente seguro de extirpar toda la neoplasia (24).

QUIMIOTERAPIA

Antes del advenimiento de los agentes quimioterapeuticos el Tumor de WILM'S solo curaba el 25% de los niños, la mayoría infantes. La disponibilidad de Actinomicina D y más tarde de Vincristina y otros agentes han convertido a la gran mayoría de estos niños en candidatos potencialmente curables. Ambas drogas deberian ser usadas con gran precaución en infantes, va que son extremadamente toxicas para los niños menores de 1 año (1). La Actinomicina D deberia ser iniciada en el postoperatorio inmediato y darse en curso de 5 días a 15 microgramos/kg/día repetidas a las semanas 6, 12, 24, 36, 48, 60. La Vincristina es instituida tan pronto como la función intestinal ha sido establecida y deberia darse semanalmente ó en combinación con el curso de Actinomicina D. La dosis usual es de 1.5 mg/m² y no deberia de exceder de 2 mg, en cualquier individuo y se debe administrar luego de la dosis inicial a las semanas 12, 24, 36, 48, 60. Ambas drogas son dadas intravenosamente y ambas pueden causar severas excoariaciones del tejido subcutaneo si se extravasan. Otras drogas que han sido usadas son Doxorubicina (Adriamicina) y Ciclofosfamida, esta son consideradas cuando: a) Histología infavorable del Tumor. b) Enfermedad metastásica al tiempo del diaqnostico. La quimioterapia luego de la remosi3n del Tumor debe ser llevada a cabo durante 6 a 15 meses (26).

En estudios recientes la National WILM'S Tumor Study han iniciado el primer estudio de la poblaci3n pediátrica para evaluar el impactó de dos diferentes regímenes terapeuticos (e3cnomico El primero, requiere pocas visitas al consultorio medico. Los pacientes son randomizados entre standard y Pulsos-intensivos. El regimen corto es de aproximadamente 6 meses y el regimen largo es de 15 meses de duraci3n, los pacientes con estadio I y II con histología favorable de Tumor de WILM'S son tratados con Vincristina y Actinomicina D sin irradiaci3n abdominal. Los pacientes con estadio III y IV de histología favorable son tratados con Vincristina, Actinomicina D y Adriamicina con irradiaci3n a todo el pulm3n (estadio IV). (19).

El tratamiento con el regimen pulsos - intensivos experimenta la hipotesis que la administracion simultanea de agentes efectivos a intervalos mas frecuentes usando dosis tolerables maximas es más efectivo y por que la administración de pocas inyecciones de agentes quimioterapeuticos disminuiria el costo del tratamiento.

RADIOTERAPIA

El Tumor de WILM'S es relativamente radiosensible pero la radioterapia en si, no es una modalidad terapeutica (1), este tipo de tratamiento se viene utilizando desde 1949 en donde se empleo despues de la cirugia (19). Sin embargo se ha logrado demostrar que la radioterapia no influencia la sobrevivida de los niños menores de 2 años. Para aquellos que se encuentran por arriba de los 2 años causa un pequeño mejoramiento en el porcentaje de sobrevivencia (1). La dosis optima es incierta, particularmente con el uso de drogas radiosinerqisticas, tales como la Actinomicina D ó Doxorubicina.

Las dosis que recomienda el NWTS III según la edad son los siguientes (15):

Edad en meses:	Dosis total (rads)
Nacimiento a 18 meses	1800 a 2400
19 - 30	2400 a 3000
31 - 40	3000 a 3500
41 ó más	3500 a 4000

El grupo NWTS ha demostrado que la radioterapia posoperatoria no es necesaria para los pacientes con enfermedad en estadio I, en los que parece suficiente un ciclo posoperatorio corto (de 6 meses ó inferior) de quimioterapia combinada, (17), para los pacientes con enfermedad en estadio IV se recomienda la radioterapia y la quimioterapia combinada con tres ó cuatro medicamentos durante 15 meses (17).

Un analisis de series publicadas más recientemente muestran que el estadio del Tumor es un importante factor en la evaluación de la eficacia de irradiación posoperatoria, La sobrevivida por estadio para pacientes quienes fueron tratados con nefrectomia e irradiación abdominal posoperatoria fueron: estadio I 61% (44 de 72) estadio II 47% (15 a 32), estadio III 11% (4 de 38), estadio IV 0% (0 de 7) y estadio V 0% (0 de 7) (19).

En mujeres que fueron tratadas en su niñez por Tumor de WILM'S se observa que el quedar embarazadas tienen una mayor incidencia de morbi - mortalidad perinatal, principalmente condicionada por el bajo peso al nacer y la prematuréz de sus productos gestacionales sin que se logre identificar la causa (16).

TUMOR DE WILM'S BILATERAL

En el 1.4% al 11.7% de los casos, el Tumor de Wilm's puede ser bilateral (19). La relación hombre: mujer es de 1.37:1.0 y la edad media al momento del diagnóstico es de 1.42 años, pacientes considerablemente más jóvenes que los niños con Tumor de Wilm's unilateral. El niño con Tumor bilateral presenta un manejo de equipo con un dilema terapéutico que da lugar a escoger varias opciones:

1. Remover el riñón que tiene el Tumor más grande, seguido de combinación de quimioterapia para disminuir de tamaño el Tumor contralateral, seguido de resección quirúrgica del pequeño ó pequeños Tumores contralaterales. Esta opción puede ser exitosa si el Tumor contralateral esta en polo superior del riñón y por lo tanto accesible a la resección quirúrgica.
2. Remoción del riñón que tiene el Tumor más grande seguido por irradiación y quimioterapia, sin intentar resecar el Tumor contralateral. Esta opción puede ser necesaria si existen múltiples tumores ó tumorcitos en el riñón contralateral que no son accesibles para resección quirúrgica.
3. Biopsia del Tumor más grande sin intento de resección seguido por citoreducción de las masas Tumoraes con o sin radioterapia, seguida por resección de ambos tumores con un intento de preservar el tejido renal normal en ambos riñones.
4. Autotransplante, en el cual ambos riñones son removidos. El riñón que contiene el pequeño Tumor es guardado viable y los tumores disecados libres de parenquima renal normal y luego el riñón es reimplantado.
5. Nefrectomia bilateral seguido de diálisis, quimioterapia y radioterapia, después de curado el paciente de la enfermedad es candidato para transplante renal (1, 7, 19, 2).

PRONOSTICO

En el Tumor de WILM'S la supervivencia libre de enfermedad para dos ó más años es considerado ya curado por que son muy pocas las nuevas recaídas, después de ese tiempo (7).

Se conocen varios factores pronóstico que afectan a los niños con esta enfermedad, tanto para mortalidad como para riesgo de recaída. Entre los riesgos de mortalidad se encuentran la histología anaplasica ó sarcomatosa del Tumor (la principal), peso del Tumor arriba de 250 gramos y metástasis a ganglios linfáticos (2, 4, 7, 9, 19).

Entre los factores de riesgo de recaída estan los tres anteriores más tratamiento con una sola droga y edad mayor de dos años (2, 7, 9) con la excepción del estadio I, todo Tumor con histología infavorable requiere terapia más agresiva, ya que en esta excepción, el pronóstico no empeora y se debe tratar como un Tumor de histología favorable, esto es debido en que en este estadio no hay micrometastasis tempranas. Pero cuando la anaplasia se presenta en sitios extrarrenales, el pronóstico es extremadamente pobre.

La lateralidad, penetración capilar, invasión vascular intrarrenal, extensión directa regional y derrame transoperatorio del Tumor tienen efectos menores que no contribuyen significativamente. Mientras que el sexo, raza y trombo del Tumor en la vena renal, esencialmente no tiene ningun efecto (7), algunos investigadores han asociado a los tumores productores de Mucina con el pronóstico del mismo, ya que tienden a ser más malignos (4), los pacientes que desarrollan metastásis hepatica durante ó despúes del tratamiento tienen probabilidades muy pobres de sobrevivir, comparando con aquellos que desarrollan metastasis pulmonares al mismo tiempo (6).

Según los resultados de la NWTs el porcentaje libre de enfermedad a los dos años por cada estadio es como sigue:

I	Favorable	99%
II	Favorable	95%
III	favorable	90%
IV	favorable	75%

Y para los Tumores de histología infavorable estadios I al IV la sobrevivencia a los dos años es del 50% (12).

VI. MATERIAL Y METODOS

Tipo de Estudio: Retrospectivo

Población y Muestra:

El tamaño de la población y muestra que se obtuvo para el presente estudio son todos los pacientes con diagnóstico comprobado por histología de Tumor de WILM'S durante el período comprendido del 1o. de enero de 1989 al 31 de diciembre de 1993.

Criterios de Inclusión:

1. Estar comprendido dentro del periodo del 1ro. de enero de 1989 al 31 de diciembre de 1993.
2. Diagnostico clinico comprobado por histologia.
3. Tener historia clinica en la Unidad de Hematologia - Oncologia del Hospital Roosevelt.
4. Vivir en la república de Guatemala.

Criterios de Exclusión:

1. Todo paciente que no posea los requisitos anteriores.
2. Aquellos pacientes que se hayan cambiado de domicilio.

Variables:

Dependiente: Dado por el efecto a medir. Conocer el porcentaje de respuestas completas y el pronóstico de vida del paciente pediátrico.

Independiente: Estas variables son las que inciden sobre el fenómeno medido y estan dadas por: histologia del Tumor favorable o infavorable, estadio del Tumor, edad al momento del diagnostico, estado nutricional, peso del tumor, quimioterapia, radioterapia, metastásis locales, hematoqenas, a ganqlios linfaticos, a peritoneo, anomalias congenitas y enfermedades sobre aqreqadas.

Las variables se definieron operacionalmente asi:

Sobrevivencia - Porcentaje de niños que se encontraban vivos luego de iniciado el tratamiento (apartir de la fecha del diaqnostico).

Histoloqia - Favorable.
 Infavorable (Anaplasia focal - difusa, rabdoide, sarcoma renal de celulas claras).

Estadio clinico - Según National WILM'S Tumor Study III.

Edad en meses al momento del diaqnostico. - 0 - 11
 12 - 23
 24 - 35
 36 - 47
 48 - 59
 60 - 71
 72 ó más

Peso del Tumor en qramos - 0 - 249
 250 - 499
 500 - 999
 1,000 ó más

Tipo de tratamiento Quimioterapia simple (una droga)
 doble (dos drogas)
 incompleta
 ninguna

Radioterapia 1,000 - 1,999 rads.
 2,000 - 2,999 rads.
 3,000 - 3,999 rads.
 ninguna.

Metastásis Locales - Las correspondientes al estadio II en la clasificación NWTS III.

Implantes Peritoneales - Siembra del Tumor localizada en el peritoneo, diaqnostico en el momento de la nefrectomia.

Metastásis a Ganglios Linfaticos - Presencia de extension del tumor hacia ganqlios linfaticos resecaos comprobados por histoloqia.

Metastásis Hematoqenas - Cuando existen metastásis a pulmón, hígado, cerebro, ó hueso comprobado por metodos apropiados.

apropiados.

Anomalías Congénitas - Aquellas que pongan en peligro la vida del paciente al asociarse al tumor.

Enfermedades Sobreagregadas - Todas aquellas enfermedades que no son Tumor de WILM'S que se relacionan con la causa de muerte.

Instrumento de Medición: Para la recolección de datos se aplico y paso una boleta (Ver anexo 1).

Recolección de Datos:

Para la recolección de los mismos se hizo de la siguiente manera:

En los libros de ingresos y egresos del 4to. piso B, Sala de Operaciones y Unidad Hematología - Oncología se buscaron los pacientes que tienen diagnóstico de Tumor de WILM'S, anotando el número de historia clínica de cada paciente.

Del archivo del Hospital se tomaron los siguientes datos:

Nombre y edad

Nombre de los padres

Dirección

Fecha de Operación

Record Operatorio (para clasificar el Tumor).

Número de patología.

Tratamiento antineoplásico Quimioterapia, Radioterapia.

Anomalías Congénitas existentes.

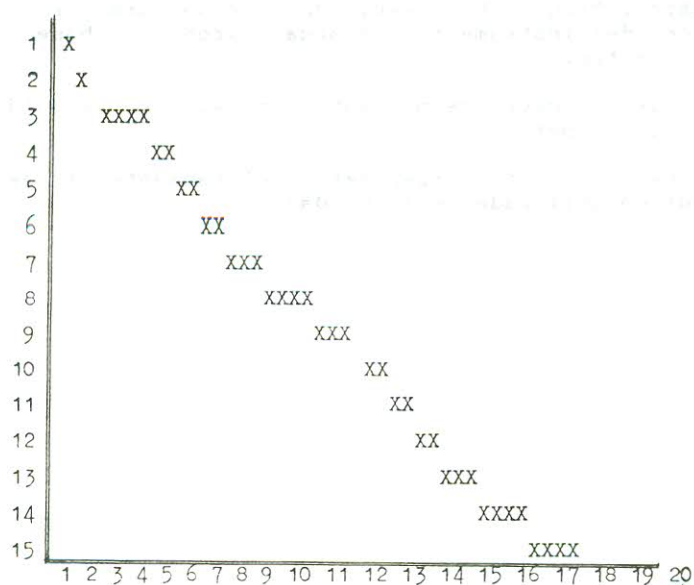
Con el número de anatomía patológica se reviso cada placa histológica para clasificar el Tumor en favorable o infavorable.

Se buscaron, lo posible a los padres de cada paciente para llenar la boleta de recolección de datos.

ANALISIS ESTADISTICO: Los resultados que se obtuvieron de la aplicación del instrumento se organizaron con base a los aspectos siguientes:

1. Determinar el número de pacientes tratados en la Unidad durante dicho período.
2. Determinar el tipo de respuesta del paciente al esquema terapeutico utilizado en la Unidad.

GRAFICA DE GANTT



1. Selección del tema de proyecto de investigación.
2. Elección del asesor y revisor.
3. Recopilación de material bibliográfico.
4. Elaboración del proyecto conjuntamente con el asesor y revisor.
5. Aprobación del proyecto por el comité de investigación del hospital.
6. Aprobación de proyecto por la coordinación de Tesis.
7. Diseño de los instrumentos que se utilizaron para la recolección de los datos.
8. Ejecución del trabajo de campo.
9. Procesamiento de los datos, elaboración de tablas y gráficas.
10. Análisis y discusión de resultados.
11. Elaboración de conclusiones, recomendaciones y resumen.
12. Presentación del informe final para correcciones.
13. Aprobación del informe final.
14. Impresión del informe final y trámites administrativos.
15. Examen público de defensa de la Tesis.

VII. PRESENTACION DE RESULTADOS

CUADRO No.1

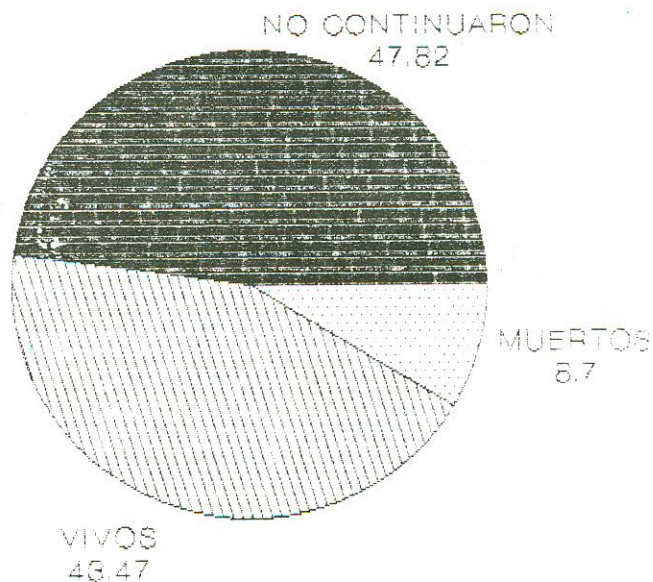
Relación de la Histología Favorable e Infavorable con la sobrevivencia y mortalidad de pacientes tratados con diagnostico de Tumor de Wilm's en la Unidad de Hematología Oncología del Hospital Roosevelt durante el periodo del 1o. de Enero de 1,989 al 31 de Diciembre de 1,993.

Histología	PACIENTES		SOBREVIVENCIA		MORTALIDAD	
	F	%	F	%	F	%
Favorable	11	91.66	11	91.66	0	0.00
Infavorable	1	8.33	0	0.00	1	8.33
TOTAL	12	100.00	11	91.66	1	8.33

FUENTE : Boleta de investigación de pacientes tratados por Tumor de Wilm's.

GRAFICA No.1

Totalidad de pacientes con diagnostico de Tumor de Wilm's tratados en la unidad de Hematología-Oncología de Hospital Roosevelt durante el periodo del 1o. de Enero de 1,989 al 31 de Diciembre de 1,993.



NOTA: De acá en adelante se excluirán 11 pacientes con los cuales se perdió todo contacto por más de un año y hasta el momento no se tiene ninguna información acerca de ellos. Por lo que los datos son en base a 12 pacientes de los cuales se tiene información aun.

FUENTE: Boleta de investigación de los pacientes tratados por tumor de Wilm's.

CUADRO No.2

Relación del estado clínico relacionado con la Supervivencia y mortalidad de pacientes tratados en la Unidad de Hematología Oncología del Hospital Roosevelt durante el periodo del 1o. de Enero de 1,989 al 31 de Diciembre de 1,993.

Etdo. Clínico	PACIENTES		SOBREVIVENCIA		MORTALIDAD	
	F	%	F	%	F	%
I	3	25	2	66.66	1	33.33
II	7	58.33	7	100.00	0	0.00
III	1	8.33	1	100.00	0	0.00
IV	0	0.00	0	0.00	0	0.00
V	1	8.33	0	0.00	1	100.00

FUENTE : Boleta de investigación de pacientes tratados por Tumor de Wilim's.

CUADRO No.3

Edad al momento del diagnostico relacionado con la Sobrevivencia y mortalidad de pacientes tratados en la Unidad de Hematologia Oncologia del Hospital Roosevelt durante el periodo del 1o. de Enero de 1,989 al 31 de

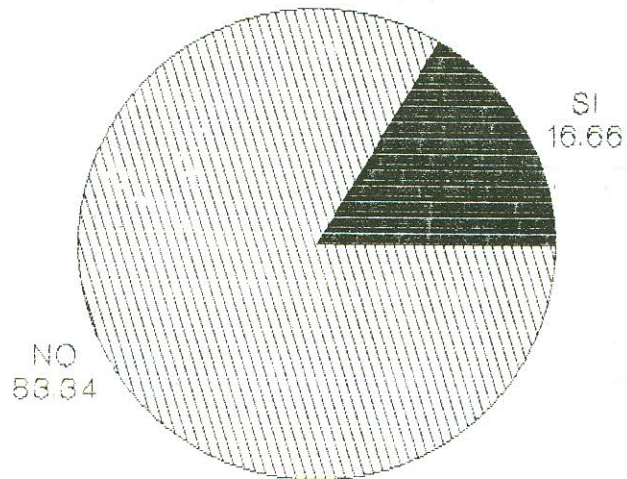
Diciembre de 1,993.

EDAD	PACIENTES		SOBREVIVENCIA		MORTALIDAD	
	F	%	F	%	F	%
0-11 m	1	8.33	1	100.00	0	0.00
12-23 m	2	16.66	0	0.00	1	100.00
24-35 m	4	33.33	4	100.00	0	0.00
36-47 m	3	25.00	3	100.00	0	0.00
48-59 m	1	8.33	1	100.00	0	0.00
60-71 m	0	0.00	0	0.00	0	0.00
72 ó más	1	8.33	1	100.00	0	0.00

FUENTE : Boleta de investigación de pacientes tratados por Tumor de Wilm's.

GRAFICA No.2

Metastasis Hematogenas encontradas al momento del diagnostico en pacientes con tumor de Wilm's tratados en la unidad de Hematologia Oncologia del Hospital Roosevelt durante el periodo del 1o. de Enero de 1,989 al 31 de Diciembre de 1,993



SI => 2 => 16.66 %

NO => 10 => 83.34 %

FUENTE : Boleta de Investigación de pacientes tratados por Tumor de Wilm's.

CUADRO No.4

Tipo de tratamiento utilizado en pacientes con diagnostico de Tumor de Wilm's tratados en la Unidad de Hematologia Oncologia del Hospital Roosevelt durante el periodo del 1o. de Enero de 1,989 al 31 de Diciembre de 1,993.

QUIMIOTERAPIA	PACIENTES	
	F	%
Simple	0	0.00
Doble	12	100.00
Incompleta	0	0.00
Ninguna	0	0.00
RADIOTERAPIA		
1000 - 1999 rads.	0	0.00
2000 - 2999 rads.	2	16.66
3000 - 3999 rads.	1	8.33
Ninguna	9	75.01
TOTAL	12	100.00

FUENTE: Boleta de investigación de los pacientes por Tumor de Wilm's.

CUADRO No. 5

Relación del hallazgo de Metastasis locales con la mortalidad de pacientes con diagnóstico de Tumor de Wilm's tratados en la unidad de Hematología Oncología del Hospital Roosevelt durante el periodo del 1o. Enero al 31 de Diciembre de 1993.

Metastasis Locales	PACIENTES		MORTALIDAD	
	F	%	F	%
Si	7	58.33	0	0.00
No	5	41.66	1	8.33
TOTAL	12	100.00	1	8.33

FUENTE : Boleta de investigación de los pacientes por tumor de Wilm's.

CUADRO No.6

Relación del hallazgo de Implantes Peritoneales la mortalidad de pacientes con diagnóstico de Tumor de Wilm's tratados en la unidad de Hematología Oncología del Hospital Roosevelt durante el periodo del 1o. Enero al 31 de Diciembre de 1,993.

Imp. Peritoneales	PACIENTES		MORTALIDAD	
	F	%	F	%
Si	3	25.00	1	8.33
No	9	75.00	0	0.00
TOTAL	12	100.00	1	8.33

FUENTE : Boleta de investigación de los pacientes por tumor de Wilm's.

CUADRO No.7

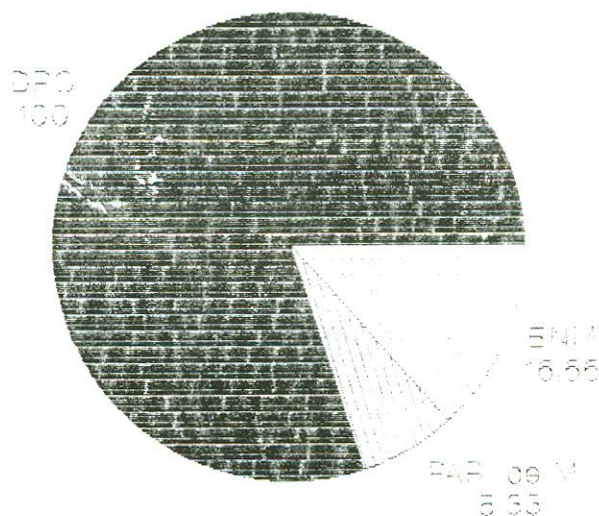
Relación del hallazgo de Metastasis a Ganglios Linfaticos con la mortalidad de pacientes con diagnostico de Tumor de Wilm's tratados en la Unidad de Hematología Oncología del Hospital Roosevelt durante el periodo del 1o. de Enero de 1,969 al 31 de Diciembre de 1,993.

	PACIENTES		MORTALIDAD	
	F	%	F	%
Met. a G.Linfatico				
Si	3	25.00	1	8.33
No	9	75.00	0	0.00
TOTAL	12	100.00	1	8.33

FUENTE: Boleta de investigación de los pacientes por Tumor de Wilm's.

GRAFICA No.3

Enfermedades sobreagregadas en pacientes con diagnostico de Tumor de Wilm's tratados en la unidad de Hematología Oncología del Hospital Roosevelt durante el periodo del 1o. de Enero de 1,989 al 31 de Diciembre de 1,993



DPC 12 100.00 % ENM 2 16.66 PAR.de M.I. 1 8.33 %

NOTA :

PAR. de M.I = PARAPLEJIA DE MIEMBROS INFERIORES.

FUENTE : Boleta de investigación de pacientes tratados por Tumor de Wilm's.

CUADRO No.8

Anomalías Congénitas encontradas en pacientes con diagnóstico de Tumor de Wilm's tratados en la Unidad de Hematología Oncología del Hospital Roosevelt durante el periodo del 1o. de Enero de 1,989 al 31 de Diciembre de 1,993.

ANOMALIAS CONGENITAS	F
Si	2
No	10
TOTAL	12

FUENTE: Boleta de investigación de los pacientes por Tumor de Wilm's.

CUADRO No. 10

Edad media de sobrevivida en pacientes con diagnóstico de Tumor de Wilm's, tratados en la Unidad de Hematología Oncología del Hospital Roosevelt, durante el periodo del 1o. de Enero de 1989 al 31 de Diciembre de 1993.

F	\bar{X}
1	5 m
2	6 m
3	8 m
4	9 m
5	10 m
6	11 m
7	12 m
8	14 m
9	18 m
10	24 m
11	31 m

Fuente: Boleta de investigación de pacientes tratados por Tumor de Wilm's.

VIII. ANALISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS

GRAFICA No. 1

La primera grafica nos muestra la totalidad de pacientes encontrados en dicho periodo con diagnóstico comprobado por histología de Tumor de Wilm's. En la cual nos damos cuenta que 11 pacientes no continuaron el tratamiento iniciado y se perdió toda comunicación con ellos en la mayoría por más de un año. Esto lo podría explicar que la mayoría de estos pacientes vienen de lugares muy retirados del interior de la república y según me pude dar cuenta son de familias numerosas y de ingresos económicos muy bajos por lo que considero que esto juega un papel muy importante en la continuidad o no del regimen terapeutico impuesto por la Unidad, ya que la mayoría de estos pacientes al ser tratados con citostaticos tienen que viajar a la capital cada semana y eso les representa un gasto alto para ellos. Ya que los padres de la mayoría de estos niños son campesinos, además de viajar tienen que traer dinero para comprar los citostaticos, los cuales a pesar de tener una ayuda de parte del hospital su precio no deja de ser alto. Por lo que considero que estos factores son barreras que impiden que estos pacientes continuen con el tratamiento, por lo cual deciden mejor abandonarlo.

CUADRO No. 1

Este nos muestra la relación del tipo histológico más frecuentemente encontrado, con la mortalidad y sobrevivencia de dichos pacientes. Nos damos cuenta que la mayoría de pacientes tienen un tipo histológico favorable y solo se encontro uno con histología infavorable (rabdoide) el cual fallecio pero es de hacer notar que era una paciente que se encontraba en estadio V a la cual se le dio tratamiento con citostaticos y radioterapia y la que fallecio durante el procedimiento quirurgico.

CUADRO No. 2

Este cuadro representa el estadio clinico en el cual se encontraban los pacientes al momento del diagnóstico. La mayoría se encontro en el estadio II (7 pacientes 58.33%) es de considerar que estos pacientes todos continuan en remisión completa al momento y que los 2 pacientes que fallecieron uno fue complicado con una BNM y el otro fue la paciente con estadio V fase terminal. Esto nos da cierto margen a pensar que entre más temprano se haga el diagnóstico más favorable es el tiempo de sobrevida y que muchas veces la respuesta al tratamiento puede ser alterada por un cuadro patológico diferente al de base.

CUADRO No. 3

Este cuadro nos habla acerca de la edad al momento del diagnóstico, la cual la encontramos más frecuentemente según las boletas de investigación, entre los niños de 24 a 36 meses tal y como lo dice la literatura. 65% de los pacientes son diagnosticados antes de los 3 años de vida, luego siguen los de 36 a 47 meses los que oscilan entre el promedio. También dice la literatura que el Tumor de Wilm's bilateral se encuentra un tanto más antes que el promedio para los pacientes con diagnóstico unilateral, lo cual lo podemos ver en el cuadro ya que uno de los pacientes que falleció dentro del rango de 12 a 23 meses se encontraba con tumor bilateral.

CUADRO No. 4

Desde el apareamiento de la quimioterapia, se abandonó la radioterapia como método terapéutico el que se usaba al principio como método terapéutico (1949). ahora se usa solo como coadyuvante en algunos casos como por ejemplo en casos como histología infavorable, pacientes con estadio clínico IV y en pacientes con metastasis. Por lo que vemos que de los 12 pacientes solo 3 recibieron radioterapia uno en estadio V y los otros en estadio II uno de los cuales tenía metastasis a hígado. Sin embargo nos damos cuenta que todos los demás pacientes recibieron quimioterapia combinada según protocolo de la NWTS III. La cual los ha mantenido en remisión completa a la mayoría, hasta el momento.

CUADRO No. 5

Del total de 12 pacientes 7 de ellos (58.33%) tenían metastasis locales, de los cuales ninguno falleció, sin embargo de los que no tenían metastasis falleció uno pero este fue por complicación de una BNM, por lo que para el presente estudio las metastasis locales, no tiene mayor importancia en el pronóstico de los pacientes que las tienen al momento de la nefrectomía.

CUADRO No. 6

Los implantes peritoneales al igual que las metástasis locales según los resultados no inciden mucho en la respuesta de los pacientes ya que acá vemos que de 3 pacientes sin implantes falleció uno el cual es el paciente con estadio clínico V el cual falleció transoperatoriamente.

CUADRO No. 7

Sucedo lo mismo que en los cuadros anteriores, aqui podriamos decir que la quimioterapia post-nefrectomia ha tenido los buenos resultados que todos queremos ver ya que al momento de 3 pacientes con metastasis fallecio uno el que vuelve hacer el paciente antes mencionado.

GRAFICA No. 2

En cuanto a las metastasis hematogenas solo se encontraron 2 pacientes uno con metastasis hepatica y otro con metastasis al hueso que es el que se encuentra en recaida actualmente y que mas adelante aparece con hemiplejia de miembros inferiores. Aqui es muy importante y donde nos damos cuenta de lo necesario que es un diagnóstico a tiempo de esta patologia.

CUADRO No. 8

De las anomalias congenitas solo se obtuvieron dos. Uno con aniridia y el otro con doble sistema colector derecho. Por lo que nos damos cuenta que a pesar de que son pocos los pacientes, de todas maneras las anomalias se hicieron presentes. lo que comprueba la literatura antes descrita.

GRAFICA No. 3

De las enfermedades sobre agregadas, la DPC es el común denominador de todos los pacientes a esta se agregan dos de los mismos pacientes que han tenido cuadros de BNM uno de los cuales fallecio por dicha causa y otro lo encontramos con hemiplejia de miembros inferiores, actualmente con recaida al SNC y hueso. A pesar de la DPC la mayoría de los pacientes obtuvieron una buena respuesta al tratamiento.

CUADRO No. 9

Dentro de los factores de mal pronóstico en este estudio metastasis a ganglios linfaticos, edad mayor de dos años, peso del tumor mayor de 250 g. (del cual casi no se obtuvieron datos), estos no influyeron de gran manera en el pronóstico de los pacientes tratados en la Unidad.

CUADRO No. 10

Este cuadro es muy importante, ya que nos indica la sobrevida media, del total de pacientes que integraron el estudio. Como nos podemos dar cuenta, el tiempo de sobrevida media en remisión completa es de 11 m. Por lo que podemos inferir nuevamente que el tratamiento es exitoso para todos aquellos pacientes que llevan una continuidad del mismo.

IX. CONCLUSIONES

1. Se encontraron un total de 23 pacientes con diagnóstico de Tumor de Wilm's del cual el 47.8% de los pacientes abandonaron el tratamiento.

2. Los resultados son evidentes al darnos cuenta que de 12 pacientes con tratamiento quimioterapéutico 9 de ellos, o sea el 75% se encontraron en remisión completa, 1 con recaída al SNC y dos que fallecieron. Por lo que podemos decir que el esquema terapéutico que se utiliza en la Unidad es muy efectivo y seguro para aquellos pacientes que siguen el tratamiento tal y como lo prescribe la Unidad de Hematología.

3. Todos los pacientes (12) se encontraron con DPC (Desnutrición Proteica Calorica) al momento del diagnóstico lo que no incidió de gran manera en la respuesta al tratamiento instaurado por la Unidad.

4. La edad media de los pacientes en este estudio fue de los 24 a los 36 meses (2 a 3 años), lo que concuerda con la literatura ya que un 65% de los pacientes se les diagnosticó el tumor antes de los 3 años de edad.

5. En el total de los 12 pacientes el signo predominante inicial fue el de una masa que crecía rápidamente en el queno de los dos flancos. También se identificó en un paciente HTA y en otro hematuria macroscópica.

6. En cuanto al tipo histológico más frecuentemente encontrado fueron los de tipo favorable, principalmente epitelial.

7. Dentro de los factores de mal pronóstico en el presente estudio. Metástasis a ganglios linfáticos, edad mayor de dos años, peso del tumor mayor de 250 g. (del cual casi no se obtuvieron datos) nos damos cuenta que no tuvieron mayor influencia sobre el pronóstico y tipo de respuesta al tratamiento.

X. RECOMENDACIONES

1. Crear una farmacia especialmente con medicamentos antineoplásicos, a través de la ayuda de la jefatura del departamento de pediatría y con la colaboración de los padres de los diferentes pacientes, para lograr ayudar en cierta forma a los pacientes de familias muy necesitadas que no puedan sufragar los gastos del tratamiento, ya que considero que lo económico es el principal factor limitante en la no continuidad del tratamiento por parte de los padres de los pacientes.
2. Incentivar a los médicos cirujanos a realizar de una mejor manera los record operatorios, ya que son documentos de mucha importancia y que en determinado momento lo escrito allí puede influenciar sobre el esquema terapéutico de un paciente ó en algún otro tipo de decisión.
3. Considerar en lo posible, la creación de jornadas médicas (Hematológicas) para llegar a los lugares más alejados del interior de la república ya que un 85% de los pacientes provienen del área rural.
4. Hacer conciencia en los padres de los pacientes de la Unidad sobre el control estricto y asistencia a las citas dadas por la misma para un mejor seguimiento del caso de su hijo y de informar el fallecimiento del mismo cuando así sea para llevar un mejor control acerca del pronóstico de vida de este tipo de pacientes.
5. Crear conciencia en todas aquellas personas que tengan relación con el proceso Salud-Enfermedad para poder realizar exámenes minuciosos en todo paciente pediátrico que se presente con sintomatología abdominal y de rutina en todo paciente que llegue a la consulta ya que el diagnóstico y tratamiento a tiempo juega un papel muy importante en el pronóstico de vida de estos pacientes.

XI. RESUMEN

Como nos hemos podido dar cuenta el Tumor de Wilm's es muy frecuente dentro de la población pediátrica. Se encontraron un total de 23 casos, lastimosamente no todos pudieron ser incluidos en el estudio ya que 11 de ellos perdieron toda comunicación con la Unidad de Hematología y al momento no sabemos si viven aun ó murieron y que se nos hace difícil lograr comunicación con ellos ya que la mayoría son del area rural y vienen de lugares muy retirados (Peten, Izabal, Retalhuleu, San marcos, etc). Es de hacer notar que de los 23 pacientes solo dos de ellos son de la capital y el resto son del interior de la república, dato que es muy importante en cuanto a epidemiología se trata.

Las principales características clinicas encontradas fueron la edad según la literatura de 2 a 3 años, en su mayoría el signo documentado principalmente fue el de una masa en alguno de los dos flancos que crecia rapidamente, clasicamente indolora, inmovil y fija a la palpación. Todos los pacientes fueron operados con resección completa del riñon afectado y recibieron por lo menos un ciclo de quimioterapia, antes de que abandonaran el regimen terapeutico. La presencia de metastásis locales, a ganglios linfaticos y metastasis hematogenas, no tuvieron mayor influencia en la respuesta al tratamiento, asi como el estado nutricional. Un total de 12 pacientes continuaron bajo control de la Unidad, dos de ellos fallecieron, uno a consecuencia de una BNM y otro durante el procedimiento quirurgico. Nueve de ellos se encontraron en remisión completa al momento y uno con recaída actual al SNC y hueso.

Los factores de mal pronóstico como son el tipo histologico, edad mayor de 2 años, peso del tumor mayor de 250g. metastasis hematogena y a ganglios linfaticos no incidieron sobre el efecto de la quimioterapia y radioterapia. Por lo que podemos decir que es alentador el resultado de este estudio y nos incita a continuar avanzando en el tratamiento y cuidado de estos pacientes ya que actualmente este tipo de patologia responde bien al uso de cirugía, radioterapia y quimioterapia y esto los hace potencialmente curables. Sin embargo se hace necesario la búsqueda de nuevos regimenes terapeuticos especialmente aquellos que traigan consigo un menor gasto económico y una menor frecuencia de citas al consultorio.

XII REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Anleu O. Keneth R. Prónostico de los pacientes tratados por Tumor de Wilm's en el hospital GSJD. Revisión del 1o. de enero al 31 de diciembre de 1985 en la sección de cirugía del HGSJD. Tesis (Medico y Cirujano) USAC Facultad de Ciencias Medicas. Guatemala 1988.
2. Asch. M.J. et. al. Prognostic Factors Outcome in Bilateral WILM'S tumor Cancer 1985 Nov. 15: 56(10)2524-9.
3. Amiel J.L. et. al. Tumor de WILM'S. Manual de Oncología 1978. Barcelona, España. Editorial Monsón S.A. P.P. 274-6.
4. Atter. J.L. Poor Prognosis for Mcing-Producin WILM'S Tumor. Cancer 1984 Jan. 15: 53(2): 319-323.
5. Borden. T.A. Surgical Management of WILM'S Tumor En su Genito Urinary Cancer Surgery. Philadelphia, Lea y Fabiger 1982 pp. 355-357.
6. Breslow, N.E. et. al. Prognosis for Wilm's Tumor Patients with non Metastatic disease al Diagnosis J CLIN Oncol. 1985 Apr: 3(4): 521-531.
7. Clouse, J.W. et. al. The Changing Management of Wilm's Tumor over 30 years period 1949-1978 Cancer 1985 Sep 15; 56(6): 1484-9.
8. Ducan, M.H. Chemoterapy of Wilm's Tumor En Crawford E. D. y T. E. Borden Genitourinary Cancer Surgery. Philadelphia, Lea y Fabiger. 1982 (pp. 390-5).
9. Frank, I.M. y D.F. McDonald. Tumor de Wilm's En; Schwartz, S.I. Patologia Quirurgica. 2a. edición. México, D.F. Prensa Médica Mexicana 1986 (pp. 181 y 1835).
10. Gonzáles, F. et. al. Renal Sarcomas in Childhood. Cancer 1983 51; 898-912.
11. Gree, M.D. The Diagnosis and Management of Wilm's Tumor Ped. Clinics de North America, Vol. 32 No. 3 1985.
12. Gree, D.M. et. al. Remaing Problema in the Treatment of Patients with Wilm's Tumor. Ped. Clinics North America Vol. 38. No. 2 April 1991. (pp. 475-486).
13. Grosfield J.L. et. al. Second Look Laparotomy for Wilm's Tumor: indications and results in 19 patients. J. Pediatrics Srg. Apr. 1985; (20): 145-149.
14. Howel, C.G. et. al. Therapy and Outcome in 51 children with Mesoblastic Nephroma. S. report of National Wilm's Tumor study J ped. Surg. Dec. 1982; (17): 826-31.

15. Javadpour, N. Radiologic diagnosis and intervention. En su Principales and Management of Urologic Cancer 2a. ed. Baltimore, Wilm's y Wilkins 1983 (pp. 169-179).
16. Li, F.P. et. al. Outcome of Pregnancy in Survivors of Wilm's Tumor. *Jama* 1987 Jan. 9; 257(2): 216-219.
17. Maver. A.M. Tumor de Wilm's En Nelsón W.E. Tratado de Pediatría Ila. ed. Barcelona, Salvat 1983 Tomo 2 (pp 1510-1512).
18. Mann, J.R. et. al. Results of the United Kingdom Childrens Cancer Study Group Malignant germ cell tumor studies. *Cancer* 1989; 63: 1657-1667.
19. Miller, J.H. et. al. Diagnosis Imagen, Urinary Tract, Wilm's Tumor Chapter Twenty. 1987. (pp. 252-272).
20. Putman, T.C. et. al. Tumores Solidos Pediatricos. Tumor de Wilm's, 1985. Barcelona, España 3a. ed. (pp. 267-270).
21. Regato, J.A. Cancer of the Genitourinary Tract, Diagnosis, Treatment and Prognosis. 1977 5a. Ed. Mosby Company. (pp. 614-629).
22. Sadik, V. et. al. Teratoid Wilm's Tumor Cancer 1984; 53: 1936-1947.
23. Sotelo, A.C. et. al. Stagin and Treatment of Wilm's Tumor *Mayc Clinic* 1986 Sep; 61(9): 756-757.
24. Shochat, S.J. Tumor de Wilm's En Actualización de Tumores Solidos. ^Clinicas Quirurgicas Pediatricas de Norte América. Tomo No. 6 1991. (pp. 1402- 1405).
25. Villagran R. Carlos H. Consideraciones clinico Patologicas sobre Tumor de Wilm's. Revisión de enero 1978 a enero 1982 en la sección de cirugía pediátrica del Hospital GSJD Tesis (medico y Cirujano) USAC Facultad de Ciencias Medicas, Guatemala, 1982.
26. Woods, W.D. Treatment of Wilm's Tumor. En su First course on the Patology of Pediatric Tumors. Genova, University of Minnesota 1987. (pp. 1-3).

XIII. ANEXO 1

BOLETA DE RECOLECCION DE DATOS

1. Datos generales:

Historia clinica No.

Nombre del paciente

Edad

Sexo

Nombre del padre

Nombre de la madre

Dirección

Fecha de ingreso

Examen físico

Rx

USG

TAC

Estadio Clínico.

2. Record Operatorio:

a). Tumor resecado completamente	Si	No
b). Tumor residual	Si	No
c). Metastásis Locales	Si	No
d). Hubo biopsia del Tumor	Si	No

e).	Metastásis a ganglios linf.	Si	No
f).	Derrame Transoperatorio del Tumor	Si	No
g).	Implantes Peritoneales del Tumor	Si	No
h).	Tamaño del Tumor		
i).	Metastásis Hematogenas	Si	No
j).	Tumor bilateral	Si	No
k).	Anomalias congenitas	Si	No
l).	Estadio Patologico		

3. Anatomia Patologica	Número	
a).	Histologia favorable	Si No
b).	Histologia infavorable	Si No
c).	Metastásis	Si No
d).	Tipo	
e).	Organo afectado	

4. Tratamiento Medico

a). Drogas Antineoplasticas (Quimioterapia).

Nombre, Dosis y No. de Ciclos

Fecha de inicio

Fecha de conclusión

Duración

b). Radioterapia

Dosis en rads.

Duración:

c). Evaluación al final del tratamiento

Examen físico

Rx

USG

TAC

Fecha de Ultima Consulta

Respuesta

Remision parcial

Remision completa

Sobrevida en remisión completa

Duración de la Recaida

Sobrevida total

5). Entrevista a padres de familia:

- a). Luego de iniciado el tratamiento de su hijo (a),
cuanto tiempo vivio ?

0 - 3 meses
4 - 7 meses
8 - 11 meses
12 - 18 meses
19 - 24 meses

Vivo aún.

- b). Cuando murio su hijo (a), tuvo alguna enfermedad
aparte del Tumor que se relacionara con su muerte.

Si

No

- c). Si contesta si, explicar que enfermedad fue (si es
posible) ó explicar los sintomas ó signos.