

Tumores retroperitoneales en la infancia

Retroperitoneal tumors in childhood

Dra. Roxana Martínez Rodríguez, MSc. Eduardo Labrada Arjona, MSc. Vivian Vialat Soto, MSc. Enrique Vázquez Merayo

Hospital Pediátrico Universitario Centro Habana. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: los tumores retroperitoneales se presentan con baja incidencia en la infancia, pero tienen muy alta letalidad. Aunque estos se clasifican en primarios y secundarios, y dependen en gran medida del tejido de origen, su forma quística o sólida, o su benignidad o malignidad en Pediatría, se presentan desde la etapa de recién nacido.

Objetivo: determinar la incidencia de los tumores retroperitoneales en el Hospital Pediátrico Universitario Centro Habana, entre el 1º de enero de 2000 y el 31 de diciembre de 2012.

Métodos: se realizó un estudio descriptivo longitudinal retrospectivo de los 77 pacientes tratados en el centro con diagnóstico de tumores del retroperitoneo, entre el 1º de enero de 2000 y el 31 de diciembre de 2012. Se analizaron las variables edad, sexo, síntomas y signos, tipo de tumor y tratamiento.

Resultados: el 57 % era del sexo femenino, el 60 % tenía entre 0 y 5 años, el nefroblastoma se presentó en 50 %. El motivo de consulta fue dolor abdominal y fiebre (40 %), y el tumor fue palpable en el 80 %. La cirugía realizada fue resección total a todos los casos. Se constataron 39 nefroblastomas, 24 neuroblastomas y 6 carcinomas de células renales, entre otros. El neuroblastoma fue más frecuente en varones, y el nefroblastoma en hembras. En menores de 5 años fueron el nefroblastoma y el neuroblastoma.

Conclusiones: la ecografía abdominal detectó el tumor en todos los casos, por lo que es el examen de elección en la primera etapa de estudio. La rápida progresión de los tumores malignos en Pediatría, obliga a considerar la palpación de una masa abdominal como una urgencia pediátrica.

Palabras clave: tumor retroperitoneal, niños, nefroblastoma, neuroblastoma.

ABSTRACT

Introduction: the incidence of retroperitoneal tumors is low at childhood, but the fatality rate is very high. Although these tumors are classified into primary and secondary depending greatly on the tissue of origin, their cystic or solid form, benignancy or malignancy in pediatrics occurs since the neonatal phase.

Objective: to determine the incidence of retroperitoneal tumors in the university pediatric hospital of Centro Habana from January 2000 through December 2012.

Methods: a retrospective longitudinal and descriptive study of 77 patients who were treated at this center and diagnosed as retroperitoneal tumors from January 2000 through December 31st, 2012. The analysis variables were age, sex, symptoms and signs, type of tumor and treatment.

Results: in this group, 57 % were females, 60 % aged 0 to 5 years, and nephroblastoma was present in 50 % of cases. The reason for going to the doctor's was abdominal pain and fever (40 %) and the tumor was palpable in 80 %. Total resection was the elected surgery in all the cases. There were confirmed 39 nephroblastomas, 24 neuroblastomas and 6 renal cell carcinomas, among others. Neuroblastoma was the most frequent in boys whereas nephroblastoma was common in girls. In children aged under 5 years, nephroblastoma affected boys more and neuroblastoma was frequent in girls.

Conclusions: nephroblastoma (39 cases) followed by neuroblastoma (24 cases) were the most common retroperitoneal tumors found at the university pediatric hospital of Centro Habana in the period of 2000 through 2012. Abdominal echography detected tumors in all the cases, so this is the test of choice in the first stage of the study. The rapid progression of malignant tumors in pediatrics leads to considering palpated abdominal mass as an emergency in pediatrics.

Keywords: retroperitoneal tumor, children, nephroblastoma, neuroblastoma.

INTRODUCCIÓN

De manera general los tumores retroperitoneales se presentan con baja incidencia en la infancia, pero tienen muy alta letalidad. Aunque estos se clasifican en primarios y secundarios, y dependen en gran medida del tejido de origen, su forma quística o sólida, su benignidad o malignidad en Pediatría se presentan desde la etapa de recién nacido. La hidronefrosis, el riñón poliquístico y multiquístico, aparecen como afecciones benignas de localización retroperitoneal; y el tumor de Wilms y el neuroblastoma, entre los tumores malignos más frecuentes en la infancia.^{1,2}

En relación con el tratamiento, hoy en día, la única opción con posibilidades curativas de esta enfermedad tumoral continúa siendo su exéresis quirúrgica. La radioterapia y quimioterapia, como terapéuticas complementarias en los tumores retroperitoneales, permiten la reducción tumoral para facilitar la cirugía.^{3,4} El objetivo es determinar la incidencia de los tumores retroperitoneales en el Hospital Pediátrico Universitario Centro Habana entre el 1º de enero de 2000 y el 31 de diciembre de 2012.

MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo, longitudinal y descriptivo, de todos los pacientes sometidos a cirugía por el diagnóstico de tumor retroperitoneal en el Servicio de Cirugía y Urología Pediátrica del Hospital Universitario Pediátrico Centro Habana, durante el periodo entre el 1° de enero de 2000 y el 31 de diciembre de 2012.

Se revisaron 76 historias clínicas. Los datos evaluados fueron: edad, sexo, motivo de consulta, examen físico, exámenes básicos al diagnóstico (hemograma completo, eritrosedimentación, química sanguínea, radiografía y ecografía abdominal, paleografía intravenosa, tomografía axial computarizada [TAC] y radiografía de tórax). El diagnóstico histológico se hizo por estudio de la biopsia teñida con hematoxilinaeosina, y en los casos necesarios con apoyo de inmunohistoquímica. Para medir la diferencia en la distribución por subgrupo se usó el *test* de chi cuadrado.

RESULTADOS

La distribución por sexo correspondió a 57 % niñas y 43 % niños. En cuanto a la edad, 46 % tenía menos de 5 años, 23 % entre 6 y 11 años, y 11 % entre 12 y 16. En la [tabla 1](#) se describe el motivo de consulta, y se destaca el dolor abdominal en 51,32 % y el hallazgo de tumor por la madre u otro familiar en 22,37 %.

En la [tabla 2](#) se describen los síntomas y signos que presentaron al diagnóstico. Aunque no todos se consultaron por dolor, este se observó en 42 pacientes, y fue difuso y de carácter cólico en 11 de los 17 casos en los que se precisó el tipo de dolor. Se comprobó fiebre en 17 pacientes, con una duración menor de 7 días en 10, aunque en uno esta persistió por más de 2 semanas. Al examen físico destacaba distensión abdominal en 36 %, y fue visible el tumor en 1/3 de los casos.

Tabla 1. Motivo de consulta

Motivo de consulta	No. de pacientes (%)
Dolor abdominal	39 (51,32)
Tumor	17 (22,37)
Fiebre	4 (5,26)
Hematuria	10 (13,16)
Bajo peso	6 (7,89)
Total	76 (100)

Tabla 2. Síntomas y signos frecuentes

Síntomas y signos	No. de pacientes (%)
Tumor	58 (75,3)
Dolor	42 (54,5)
Vómitos	12 (15,5)
Hipertensión arterial	13 (16,9)
Fiebre	17 (22,3)

El abdomen era sensible en 44 %. Se encontró tumor palpable en 76 % de los casos, y todos de consistencia firme o dura. Se precisó el tamaño del tumor en 27 casos (13 tenían menos de 10 cm y 6 más de 15 cm), y los 8 restantes median entre 10 y 15 cm. Se realizó radiografía de abdomen simple en 17 pacientes, que arrojó tumor en 8, niveles hidroaéreos sugerentes de obstrucción en 3, en 1 caso se describieron calcificaciones y en 5 casos se consideró normal. Se realizó ecografía abdominal en los 76 pacientes, que en todos fue anormal, pues se encontraron tumores sólidos en 39, y sólido/quístico en 10. La ecografía localizó el tumor en 45 casos en el riñón, en la suprarrenal 27, en el retroperitoneo 3, y en el páncreas 1. Se realizó TAC en 30 casos, en 10 pacientes que tenían tumor renal buscando compromiso de vasos (que no se encontró), y en 5 pacientes para planificar la cirugía. En 11 pacientes, con tumor renal que no tenían TAC, se realizó pielografía intravenosa, que arrojó en uno hidroureteronefrosis.

El hemograma, realizado en todos, mostró anemia, con hemoglobina menor 11 gramos por decilitros (g/dL) en 32 casos, en 4 con hemoglobina < 8 g/dL, todos con concentración de hemoglobina corpuscular media menor de 29, sugerente de sangrado crónico. El resto de los pacientes tenían cifras de hemoglobina normal. El recuento de leucocitos, neutrófilos y plaquetas fue siempre normal. La eritrosedimentación se realizó en los 76 pacientes, 14 de ellos con valores sobre 50 mm/h. Se realizó en 1 caso biopsia por punción y en 76 cirugías, con resección total en todos los casos. En la [tabla 3](#) se describen los diagnósticos en los que destaca como primera frecuencia el nefroblastoma (tumor de Wilms, 50,6 %, seguido por neuroblastoma [31,1 %]).

Tabla 3. Tipo de tumor diagnosticado

Diagnósticos patológicos	No. de pacientes (%)
Nefroblastoma	39 (50,6)
Neuroblastoma	24 (31,1)
Carcinoma de células renales	6 (7,7)
Linfoma	3 (3,8)
Ganglioneuroblastoma	3 (3,8)
Tumorseudopapilar de páncreas	1 (1,2)

En la [tabla 4](#) se presentan los diagnósticos según grupos etarios. Algunos tumores fueron significativamente más frecuentes en varones (neuroblastoma en 13 de 24). Los síntomas tuvieron una frecuencia diferente para cada tumor; así, de los 38 pacientes que asistieron a consulta por dolor, en 3 se diagnosticó linfoma, en cambio en tumor de Wilms y neuroblastoma, fue más frecuente la detección de tumor por un familiar. Otros síntomas, que son muy orientadores, se presentaron ocasionalmente; por ejemplo, hematuria, o hipertensión en el caso de ser tumor de Wilms.

Tabla 4. Frecuencia de tumores según grupo etario

Diagnósticos	0-5 años (%)	6-11 años (%)	12-16 años (%)
Nefroblastoma	27 (69,2)	11 (28,2)	1 (2,5)
Neuroblastoma	16 (66,6)	5 (20,8)	3 (12,5)
Carcinoma de células renales	1 (16,6)	3 (50,1)	2 (33,3)
Linfoma	1 (33,3)	-	2 (66,6)
Ganglioneuroblastoma	1 (33,3)	2 (66,6)	-
Tumor pseudopapilar del páncreas	-	-	1 (100)

Entre los estudios para determinar extensión de la enfermedad se realizó radiografía de tórax en 41, que fue normal en 30 casos; en 4 se evidenció metástasis (única o múltiple), en 4 derrame pleural, en 2 atelectasia y en 1 ascenso diafragmático. El mielograma, realizado a 19 pacientes, mostró infiltración tumoral en dos neuroblastomas y en 1 caso de linfoma. El estudio citológico del líquido cefalorraquídeo (LCR) se realizó en 3 casos de linfoma, y ninguno tuvo infiltración.

DISCUSIÓN

Parece necesario insistir que cada vez que el pediatra palpe una masa abdominal debe sospechar que es maligna. Los tumores malignos en la edad pediátrica, en general, tienen una alta velocidad de crecimiento, a diferencia de los adultos.⁵⁻⁷ Esto explica que muchas veces la madre palpe el tumor, o bien aparezca dolor abdominal sin otros síntomas agregados como sucedió en 38 de los 76 pacientes de este estudio. Por esta misma razón, el tiempo de evolución antes del diagnóstico fue corto, con una mediana de 2 semanas. Sin embargo, 32 % tuvo una evolución mayor de 1 mes, lo que en este estudio se asoció con una mayor frecuencia, similar a la de muchos autores.^{4,7-9}

La forma de presentación más frecuente fue la aparición de dolor abdominal y/o palpación de tumor, lo cual coincide con lo descrito.^{7,9-11} La pérdida de peso no fue un síntoma destacado, lo que se explica por la alta velocidad de crecimiento del tumor, que se evidenció antes de producir un deterioro del estado nutricional. Otros síntomas, como hematuria e hipertensión arterial, si bien fueron poco frecuentes, orientaron de inmediato hacia el tipo de tumor, por lo que es de vital importancia una buena historia y un examen físico completo.

Entre los exámenes disponibles para el estudio de un probable tumor retroperitoneal, la ecografía es particularmente útil en la detección, localización y caracterización de una masa. En este estudio, en los 76 casos en que se realizó, fue efectiva para describir la presencia del tumor, su tamaño y extensión, con alta correlación con los hallazgos quirúrgicos.

La pielografía intravenosa era un examen muy útil en tumores renales, para evaluar extensión de enfermedad, tal como se realizó en 11 de nuestros casos, pero actualmente es preferible el uso de la TAC, que tiene un alto rendimiento para localizar el tumor y el órgano de origen, y detecta muy bien su extensión y áreas de necrosis. Sin embargo, frente a la sospecha de tumor abdominal, el examen de elección es la ecografía abdominal, pues en nuestro medio es más accesible por su

menor costo, y porque utiliza ultrasonido en vez de radiación. La TAC debe hacerse en casos seleccionados, para realizar estadificación o para planificar la cirugía. Hoy, los estudios de tomografía de múltiples cortes asociada con estudios angiográficos, son los de elección para el estudio de las masas retroperitoneales.^{11,12}

En el hemograma se puede encontrar anemia secundaria a sangrado, generalmente intratumoral, como probablemente sucedió en los 4 niños con hemoglobina menor de 8 g/dL. En otros, la anemia puede ser normocítica normocrómica por infiltración medular, como se presentó en 3 de nuestros pacientes. También puede ser secundaria a factores inhibidores de la eritropoyesis producida por el tumor. Los diagnósticos descritos en la [tabla 3](#) corresponden a los tumores abdominales clásicos en Pediatría; sin embargo, su distribución por frecuencia es diferente a la de los grupos norteamericanos y europeos.^{2,5,8,13,14}

Es importante considerar especialmente los datos de la [tabla 4](#), ya que permiten hacer una presunción diagnóstica al considerar la edad del paciente. De manera que, un tumor abdominal en el menor de 1 año es probable que se trate de un tumor de Wilms o un neuroblastoma; en cambio, en el niño mayor de 5 años, el tumor puede corresponder a un linfoma. La rápida progresión de los tumores malignos en Pediatría, obliga a considerar la palpación de una masa abdominal como una urgencia pediátrica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Green Daniel M. The evolution of treatment for Wilms tumor. *Journal of Pediatric Surgery*. 2013;48:14-9.
2. Lewing Katren B, Gamis Alan S. Lymphomas. *Aschcrafts Pediatric Surgery*. 2010; (71): 936-53.
3. Rich Barrie S, La Quaglia Michael P. Neuroblastoma. *Coran Peditric Surgery*. 2012; (31): 46.
4. Giménez J, Orellano M, Mancuso R, Amaral D, Navaquia D, Giambini D, et al. Experiencia en diagnóstico y tratamiento de tumores renales en el Hospital Elizalde en un período de seis años. *Rev Cir Infantil*. 2009;5: 1-4.
5. Hart I Jr. Fetal and neonatal renal tumors. *Journal of Pediatric Surgery*. 2008; 43: 1587-95.
6. Haase GM, La Quaglia MP. Neuroblastoma. In: Ziegler M, Azizkhan RG, Weber TR, ed. *Operative Pediatric Surgery*. New York: McGraw-Hill; 2003. p. 1181-91.
7. Mosse YP, Laudenslager M, Longo L, Giambini D, Denes E, La Quaglia Michael P, et al. Identification of ALK as a major familial neuroblastoma predisposition gene. *Nature*. 2008; 455: 930-5.
8. Cost NG, Lubahn JD, Granberg CF, Gamis Alan S, Gaor N, Somma P, et al. Oncologic outcomes of partial *versus* radical nephrectomy for unilateral Wilms tumor. *Pediatr Blood Cancer*. 2012; 58: 898-904.

9. Green DM, Grigoriev YA, Nan B. Correction to congestive heart failure after treatment for Wilms' tumor. *J Clin Oncol.* 2003;21:2447-8.
10. Hutson JM, Beasley SW. *Abdominal Masses in The Surgical Examination of Children.* Springer-Verlag Berlin Heidelberg. 2013;2:215-30.
11. Alegre B, Rodríguez M, Sánchez de Medina A, Corrales Pinzón R, Martín Izquierdo M, Salamanca E. Neuroblastoma en la infancia: diagnóstico y seguimiento radiológico SERAM. 2012;S:1505-29.
12. Pettinato G, Di Vizio D, Manivel JC, Pambuccian SE, Somma P, Insabato L. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: a neoplasm with distinct and highly characteristic cytological features. *Diagn Cytopathol.* 2002;27:325-34.
13. Ikeda H, Lehara T, Tsuchida Y, Kaneko M, Hata J, Naito H, et al. Experience with International Neuroblastoma Staging System and Pathology Classification. *Br J Cancer.* 2012;86:1110-6.
14. Robert C. Shamberger MD. Neuroblastoma. *Aschcrafts Pediatric Surgery.* 2010; (68):872-94.

Recibido: 25 de junio de 2014.

Aprobado: 28 de julio de 2014.

Roxana Martínez Rodríguez. Hospital Pediátrico Centro Habana. Calle Benjumeda y Morales, municipio Cerro. La Habana, Cuba. Correo electrónico: crodriguez@infomed.sld.cu