



UNIVERSIDAD PERUANA  
**CAYETANO HEREDIA**  
FACULTAD DE MEDICINA

TRABAJO ACADÉMICO PARA OPTAR EL TÍTULO  
DE ESPECIALISTA EN CIRUGÍA ONCOLÓGICA

***CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS,  
EPIDEMIOLOGICAS E HISTOLÓGICAS  
DEL TUMOR DE WILMS EN EL  
INSTITUTO NACIONAL DE  
ENFERMEDADES NEOPLÁSICAS 2006  
AL 2019***

Nombre del Autor: PALACIOS AYBAR, Manuel Giancarlo

Nombre del Asesor: Dr. MEZA MONTOYA, Luis

LIMA – PERÚ

2020

## 2. RESUMEN

El tumor de Wilms es el tumor maligno primario del riñón más frecuente que se produce en los niños y corresponde al 5% de todos los tumores en este grupo de edad. Actualmente hay mayor prevalencia de esta enfermedad no necesariamente por incremento propio de la enfermedad, sino que se ha incrementado el diagnóstico en virtud a los controles integrales infantiles como parte de su control de crecimiento y desarrollo, a mayor atención especializada, y a mayor accesibilidad a estudios de imágenes y laboratorio que nos permiten identificar precozmente esta enfermedad. Este trabajo busca conocer la frecuencia, los aspectos clínicos, epidemiológicos e histopatológicos de esta neoplasia, motivo por el cual es necesario sistematizar la información a través de este trabajo que tendrá un diseño de estudio descriptivo, retrospectivo y de corte transversal. Se revisarán en la base de datos del INEN todos los pacientes con diagnóstico confirmado histológicamente de Nefroblastoma en el periodo comprendido entre el 2006 al 2019, se incluirán a todos los grupos etáreos con dicho diagnóstico incluyendo adultos, el procesamiento de datos y análisis estadístico se realizará con los programas microsoft excel versión 2019, spss versión 20.0.

**Palabras clave:** Tumor de Wilms, nefroblastoma, tumor renal, cirugía, pediatría.

## 3. INTRODUCCIÓN

El Tumor de Wilms es también conocido como nefroblastoma es la neoplasia renal más frecuente en los niños. Se presentan en la primera década de la vida entre los 1 y 7 años, con mayor incidencia alrededor de los 3 años, en ambos sexos por igual y es raro la presentación en recién nacidos y adultos. Representan el 80% de las neoplasias genitourinarias y constituye el 5% de todos los tumores en este grupo de edad. Esta neoplasia puede presentarse de manera esporádica o hereditaria siendo esta última rara a pesar del gran número de genes implicados (2, 3, 4).

Estos tumores se asocian a la presencia de un gen supresor mutado (WT1) que se localiza en el brazo corto del cromosoma 11p, el cual parece necesario según modelos experimentales en el desarrollo normal del riñón, asimismo se ha identificado un segundo gen (WT2), ya que se ha encontrado hasta en el 10% de niños con tumor de Wilms. (1, 8)

El tumor de Wilms se trata de una neoplasia maligna embrionaria compuesto por tres grupos distintos de células: epitelio, blastema y mesénquima, cuyo origen ha sido atribuido a trastornos en la histogénesis renal, al parecer cuando los tejidos blastemales metanéfricos fallan en madurar (7, 9).

El nefroblastoma supone el prototipo de tumor en el que los diversos tratamientos quirúrgicos, radioterapia y quimioterápicos, en permanente evolución, se entrelazan consiguiendo cuotas importantes de remisiones duraderas, al menos en la edad infantil.

En Perú y en los últimos años el cáncer en la población infantil se ha diagnosticado con mayor frecuencia, en virtud a los controles integrales que se realizan como parte del control de desarrollo y crecimiento del niño, es por ello que algunas enfermedades han podido ser detectados por el médico tratante, sin que los padres hayan notado algún síntoma resaltante, (9,13) además se ha logrado diagnosticar más casos con la ayuda diagnóstica de los exámenes auxiliares que están al alcance de la mayoría de la población, empleando habitualmente la clasificación de “El National Wilms Tumor Study Groups (NWTSG – 5) (Tabla 1) (11,13).

La sobrevida global por esta patología ha mejorado considerablemente, en vista al manejo multidisciplinario y a la introducción de nuevos esquemas de quimioterapia con menos toxicidad farmacológica, así como a la introducción de neoadyuvancia que reduce significativamente la necesidad de cirugía agresiva. Además, cabe mencionar el uso de la radioterapia más selectiva, sin generar tantos efectos adversos por su uso, todo esto gracias al desarrollo de grupos corporativos como el National Wilms Tumor Study Group (NWTSG) y la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP). (12)

Actualmente en el INEN no hay un reporte sistemático de la frecuencia de casos que incluya sus características epidemiológicas, histológicas, entre otros aspectos que incluya también las características clínicas, esquema terapéutico, evolución, que nos permita conocer el comportamiento de esta enfermedad en nuestra institución, comprendiendo que el INEN es el establecimiento de salud que reporta la mayor cantidad de casos atendidos a nivel nacional (13).

#### 4. OBJETIVOS

Determinar las características epidemiológicas (frecuencia), clínicas e histológicas del Tumor de Wilms en el Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas en el periodo 2006 al 2019.

##### 1) OBJETIVOS ESPECIFICOS :

- Identificar la frecuencia de atención de tumor de wilms por año en el INEN en el periodo 2006 – 2019.
- Establecer los estadios clínicos de tumor de wilms que se atienden en el INEN en dicho periodo.
- Determinar las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes con tumor de Wilms: Edad, sexo, lugar de procedencia, tiempo de enfermedad, síntomas y signos principales.
- Determinar el esquema terapéutico, la patología y la evolución actual de los pacientes con Tumor de Wilms.

#### 5. MATERIALES Y MÉTODOS

- a) **Diseño del estudio:** Estudio descriptivo, retrospectivo y de corte transversal.
- b) **Población:** La población incluirá todos los pacientes con diagnóstico confirmado histológicamente de Nefroblastoma en el periodo comprendido entre el 2006 al 2019, para lo cual se revisará la base de datos del INEN (historias clínicas físicas y virtuales)
- c) **Criterios de inclusión:** Se incluirán a todos los grupos etáreos con dicho diagnóstico incluyendo adultos, además se consignará si el paciente ha fallecido
- d) **Criterios de exclusión:** Se excluirá a todo paciente que NO tenga diagnóstico histológico de nefroblastoma

- e) **Muestra:** La muestra incluirá a toda la población con diagnóstico confirmado histológicamente de Nefroblastoma en el periodo comprendido entre el 2006 al 2019

f) **Operacionalización de las variables :**

VARIABLE	INDICADOR	CATEGORIA /UNIDAD	ESCALA
Edad	Fecha de nacimiento	Años	Razón
Sexo	Caracteres sexuales primarios	Masculino Femenino	Nominal
Lugar de procedencia	Dato de Historia Clínica	Región de procedencia	Nominal
Establecimiento de Referencia	Datos de historia Clínica	Institución de referencia	Nominal
Tiempo de Enfermedad	Datos de Historia Clínica	Días/Meses	Razón
Diagnóstico Clínico	Síntomas y signos principales	Masa abdominal palpable Dolor Abdominal Hematuria Macroscópica Fiebre Palidez Hipertensión Arterial Adenopatías Circulación colateral	Nominal
Diagnostico Imagenológico	Exámenes de imagenología	Ecografía abdominal Radiografía de tórax Tomografía abdominal y torácica Resonancia magnética abdominal	Nominal
Ubicación del tumor	Diagnóstico imagenológico y clínico	Riñon Derecho Riñon Izquierdo Bilateral	Ordinal
Estadío Clínico	Datos de la historia clínica	Estadio I Estadio II Estadio III Estadio IV Estadio V	Ordinal
Extensión tumoral	Presencia de metástasis	Si – No	Nominal
Recurrencia tumoral	Datos de la historia clínica	Si – No	Nominal
Esquema de tratamiento	Datos de la historia clínica	Quirúrgico Quimioterapia Neoadyuvante Quimioterapia Adyuvante Radioterapia	Nominal

Diagnostico Histológico del Tumor de Wilms	Informe de Anatomía Patológica	Componente blastemal Componente estromal Componente epitelial Histológico: favorable - desfavorable	Nominal
Evolución Clínica	Estado actual del paciente	En tratamiento En seguimiento Fallecido Perdido	Nominal
Tiempo de seguimiento	Fecha de diagnóstico patológico y ultima atención medica	Tiempo en meses	Numerica

- g) **Procedimientos:** Se recolectará información de la base de datos del INEN, de la oficina de estadística e informática y del archivo de historias clínicas en físico de todos los pacientes con diagnóstico de tumor de Wilms, en el periodo mencionado, y la información se recolectará en la ficha de datos (anexo 1).
- h) **Aspectos éticos:** El presente trabajo no tendrá conflicto éticos debido a que se realizará revisión de historias clínicas de manera retrospectiva y no se realizará intervenciones directas en la población que atenten contra la ética. Asimismo estos datos serán auténticos y fácilmente replicables según los datos obtenidos en la base de datos del INEN
- i) **Plan de análisis:** El procesamiento de datos y análisis estadístico se realizará con los programas microsoft excel versión 2019, spss versión 20.0, el análisis de la información incluirá frecuencia de la cantidad de casos, porcentaje, medias y medianas de acuerdo a la variable a medir y a la escala mencionada.

## 6. BIBLIOGRAFIA

- 1) Royer-Pokora B, Beier M, Henzler M, et al. Twenty-four new cases of WT1 germline mutations and review of the literature: genotype/phenotype correlations for Wilms tumor development. Am J Med Genet A. 2004; 127A: 249-57.
- 2) Msefer Alaoui F. In Diagnostico precoz del cáncer en el niño. Casablanca: Collection Medecine Sciences et Santé; 2010. p.17-20.
- 3) Stefanowicz J, Kosiak M, Romanowicz G, Owczuk R, et al. Glomerular filtration rate and prevalence of chronic kidney disease in Wilms' tumour survivors. Pediatr Nephrol. 2011; 26(5):759-66.
- 4) Levitt G. Renal Tumours: Long-term outcome. Pediatr Nephrol. 2012; 27(6): 911-6.
- 5) Isa ON, Reyes CM, Russo NM. Resultado del tratamiento del tumor de Wilms en población Pediátrica. Rev Chil Pediatr. 2013; 84(6):628-34.
- 6) Done J, Fernandez C, Mullen E, Kalapurakal J, et al. Children's Oncology Group's 2013 Blueprint for research: Renal Tumors. Pediatric Blood Cancer. 2013; 60:994-1000

- 7) Dome JS, Perlman EJ, Graf N. Risk stratification for wilms tumor: current approach and future directions. Am Soc Clin Oncol Educ Book. 2014; 215-23. 23.
- 8) Dumoucel S, Gauthier-Villars M, Stoppa-Lyonnet D, et al. Malformations, genetic abnormalities, and Wilms tumor. Pediatr Blood Cancer. 2014; 61: 140-4.
- 9) Mirabal Fariñas A, Yalcouye H, Pantoja M, et al. Características clínico terapéuticas de niños y adolescentes con neoplasias renales. MEDISAN. 2015; 19(7):821-830.
- 10) Geller JI. Current standards of care and future directions for “high-risk” pediatric renal tumors: Anaplastic Wilms tumor and Rhabdoid tumor. Urol Oncol Semin Orig Investig. Elsevier; 2015; 34: 1-7
- 11) Kieran K, Ehrlich PF. Current surgical standards of care in Wilms tumor. Urol Oncol Semin Orig Investig. Elsevier; 2015; 34: 1-11.
- 12) Vanden Berg RNW, Bierman EN, Noord M Van, et al. Nephron-sparing surgery for Wilms tumor: A systematic review. Urol Oncol. Elsevier; 2015; 34: 24-32. 25.
- 13) Payet Meza E, Pérez Mejía P, Poquioma Rojas E, Díaz Nava E. Registro de cáncer de Lima Metropolitana. Incidencia y mortalidad 2010 - 2012 Lima; 2016.
- 14) Tumor de Wilms diagnóstico y tratamiento en pediatría. Guía de práctica clínica. México; 2015.
- 15) Girón-Vallejo O, García - Calderón D, Ruiz-Pruneda R, et al. Three-dimensional printed model of bilateral Wilms tumor: A useful tool for planning nephron sparing surgery. Pediatr Blood Cancer. 2018 Apr; 65(4). doi: 10.1002/pbc.26894.
- 16) Quirós Mata M, Gamboa-Chaves A. Tumor de Wilms en niños de Costa Rica. Acta Méd Costarrica. 2018; 60(1):15-20.
- 17) Kazama T, Nio M, Sasaki H, Fukuzawa T, Sato T. Estimated glomerular filtration rate after nephrectomy for Wilms tumor. Pediatr Int. 2018; 60(10):962-5.
- 18) Illadea L, Hernández-Marques C, Cormenzana M, Lassaletta A, et al. Tumor de Wilms: revisión de nuestra experiencia en los últimos 15 años. An Pediatr (Barcelona). 2018;88(3):140-9.

## 7. PRESUPUESTO X 08 MESES

	<b>SOLES</b>
<b>Papelería</b>	<b>200.00</b>
<b>Lapicero</b>	<b>50.00</b>
<b>Equipo de Computo</b>	<b>800.00</b>
<b>Software</b>	<b>500.00</b>
<b>Asistente</b>	<b>500.00</b>
<b>Estadístico</b>	<b>500.00</b>
<b>Materiales informáticos</b>	<b>200.00</b>
<b>Otros</b>	<b>300.00</b>
<b>Movilidad</b>	<b>500.00</b>
	<b>3550.00</b>

**La fuente de financiamiento serán recursos propios.**

## 8. CRONOGRAMA

	Abril	Mayo	Junio	Julio	Agosto	Setiembre	Octubre	Noviembre
<b>Revisión de HC</b>	X	X	X					
<b>Análisis</b>				X	X			
<b>Redacción</b>						X		
<b>Revisión</b>							X	
<b>Publicación</b>								X

## 9. ANEXOS

**TABLA 1**

<b>ESTADIO</b>	<b>DESCRIPCIÓN</b>
I	Tumor limitado al riñón y completamente resecado. Cápsula renal intacta. Vasos del seno renal no están comprometidos por el tumor. Ausencia de tumor residual. No hay ruptura o biopsia previa.
II	Tumor con extensión fuera del riñón, pero completamente resecado. No hay evidencia de márgenes comprometidos. Los vasos sanguíneos externos del parénquima renal, incluyendo el seno renal, pueden contener el tumor. El tumor puede haber tenido una biopsia, es posible que haya extravasación de células neoplásicas antes o durante la cirugía, pero se limita al costado, sin afectación peritoneal.
III	Tumor residual, sino que se limita en el abdomen: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Linfonodos abdominales y/o pélvicos</li> <li>• Implantes peritoneales</li> <li>• Extravasación no confinado al costado</li> <li>• Ruptura del tumor pre o post quirúrgica.</li> </ul>
IV	La presencia de metástasis hematogena o linfonodos fuera de la región abdominal.
V	Tumor renal bilateral al momento del diagnóstico

## ANEXO 01

### FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

FICHA: \_\_\_\_\_

HISTORIA CLÍNICA: \_\_\_\_\_

a. Edad: \_\_\_\_\_ años

b. Lugar de procedencia \_\_\_\_\_

c. Establecimiento de referencia: \_\_\_\_\_

d. Tiempo de enfermedad: \_\_\_\_\_ días /meses

e. Síntomas y signos

- Masa abdominal palpable ( )
- Dolor Abdominal ( )
- Hematuria Macroscópica ( )
- Fiebre ( )
- Palidez ( )
- Hipertensión Arterial ( )
- Adenopatías ( )
- Circulación colateral ( )

f. Diagnostico Imagenológico

- Ecografía abdominal ( )
- Radiografía de tórax ( )
- Tomografía abdominal y torácica ( )
- Resonancia magnética abdominal ( )

g. Ubicación del tumor

- Riñón Derecho ( )
- Riñón izquierdo( )
- Bilateral ( )

h. Estadio clínico

- Estadio I ( )
- Estadio II ( )
- Estadio III ( )
- Estadio IV ( )
- Estadio V ( )

i. Metástasis a distancia:

- Si ( )      No ( )



j. Recurrencia:

- Si ( )      No ( )

k. Esquema de tratamiento

- Quirúrgico ( )
- Quimioterapia Neoadyuvante ( )
- Quimioterapia Adyuvante ( )
- Radioterapia ( )

l. Anatomía Patológica

- Componente blastemal ( )
- Componente estromal ( )
- Componente epitelial ( )

m. Evolución

- En tratamiento ( )
- Control ( )
- Fallecido ( )
- Perdido ( )

n. Tiempo de seguimiento : \_\_\_\_\_