Diagnóstico Precoz del Cáncer Infantil: Masa Abdominal

Dra. Cecilia Ugaz Olivares
Médico Asistente del Dpto. de Oncológica Pediátrica
Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas
ceciugaz1@gmail.com
cugaz@inen.sld.pe

My Child Matters
An initiative of the Sanofi Espoir Foundation

HOPPE

SPOM
SOCIEDAD PERUANA DE ONCOLOGÍA MÉDICA

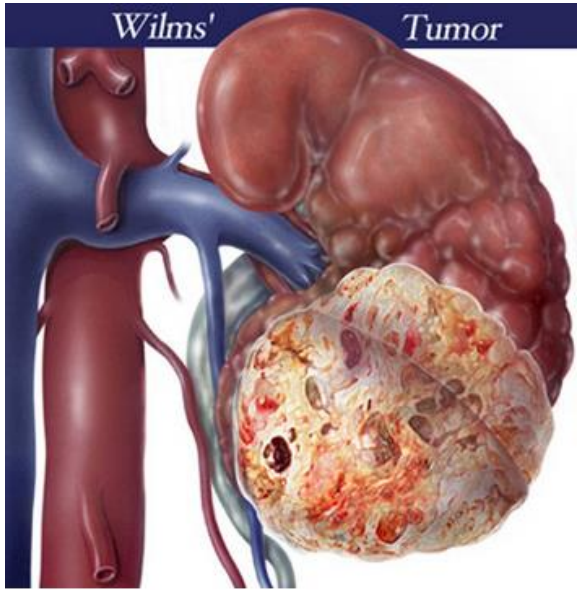
COLEGIO MEDICO DEL PERU

OBJETIVOS

1. Tumores Renales: Tumor Wilms
2. Neuroblastoma
3. Tumores Hepáticos

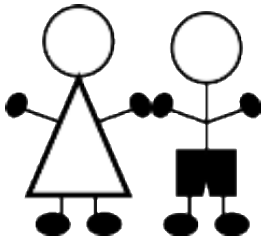
CIE 10: C64

1 Tumores Renales: Tumor Wilms



TUMOR DE WILMS/NEFROBLASTOMA

Tumor maligno del riñón de origen embrionario que contiene células blastemales, estromales y epiteliales en proporciones variables



1- 5 años

Sin predilección por sexo

UNILATERAL

Rápidamente progresivo pero con tasa de curación del 90%

Tumores malignos de la infancia

5%

Cánceres Infantil

5to lugar

Raza negra

> frecuente

My Child Matters An initiative of the Sanofi Espoir Foundation
HOPPE
SPOM SOCIEDAD PERUANA DE ONCOLOGÍA MÉDICA
COLEGIO MÉDICO DEL PERÚ

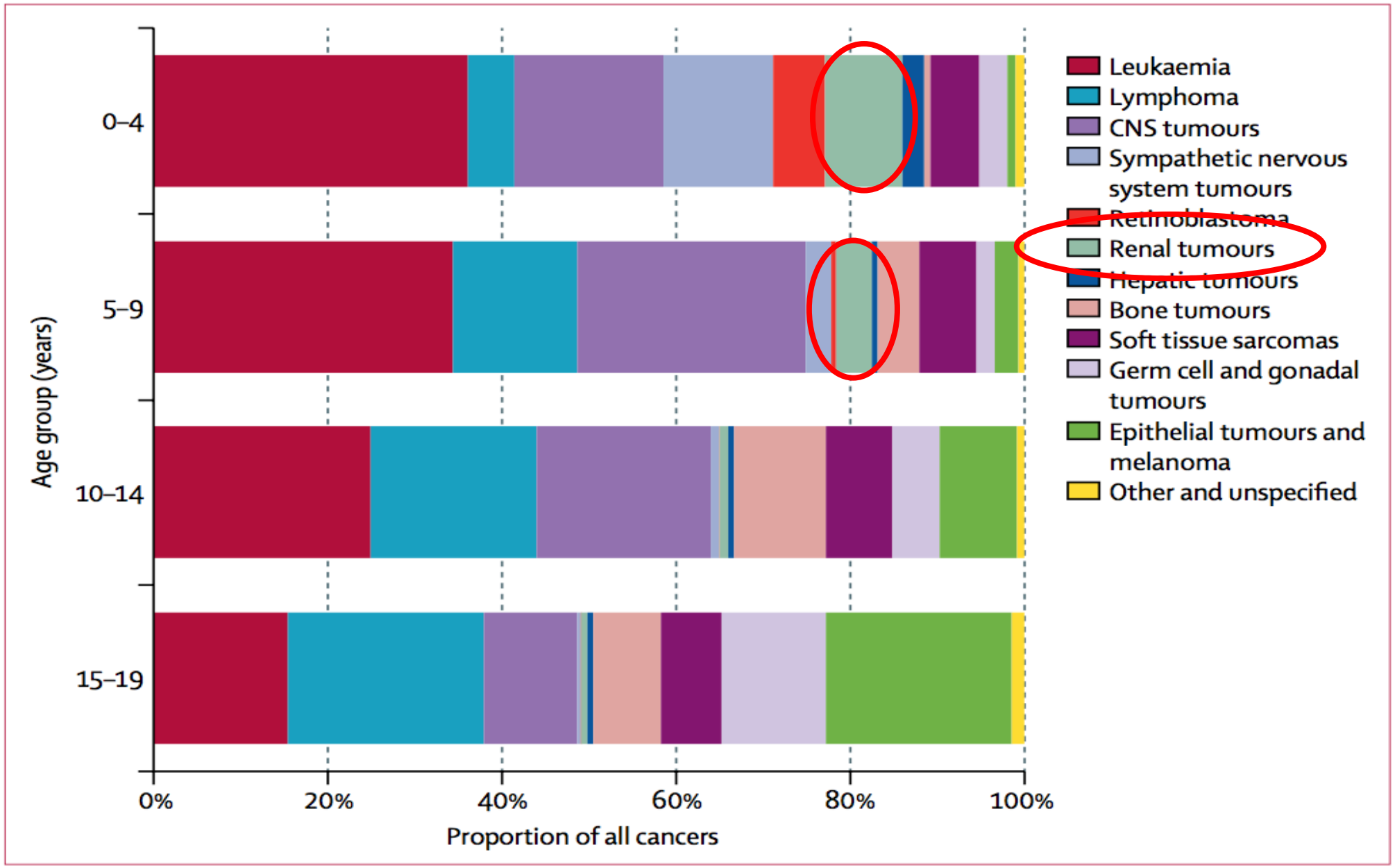
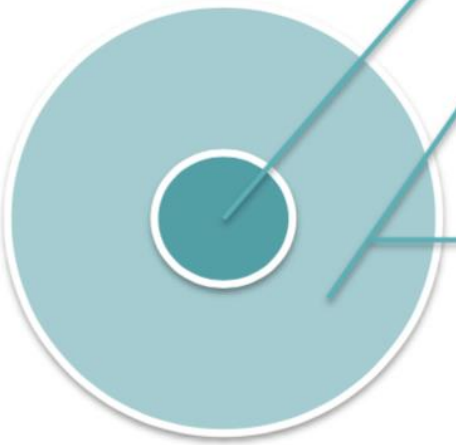


Figure 2: Proportional distribution of cancer type by age group, 2001-10

The Lancet Oncology 2017 18, 719-731DOI: (10.1016/S1470-2045(17)30186-9)

Factores de Riesgo

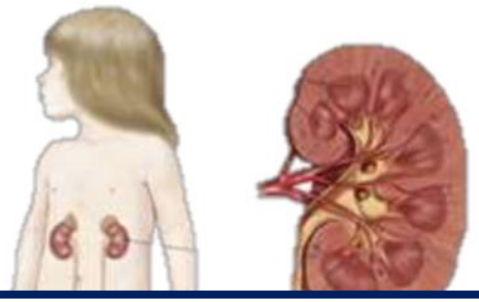


10% asociado a anomalías congénitas/síndromes

99% esporádico

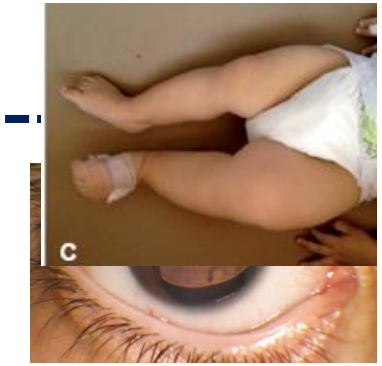
1-2% hereditario, autosómico dominante

Gen WT1 y WT2



Anomalías congénitas

- Aniridia
- Hemihipertrofia



Síndromes

- Beckwith-Wiedemann
- Denys-Drash
- WAGR
- Perlman
- Golabi-Behmel

Síndrome de Beckwith-Wiedemann

Pseudohemafroditismo masculino, tumor de Wilms (90%) amenorrea y glomerulopatía con rápida progresión a la insuficiencia renal terminal y retraso de Wilms.

Hipercrecimiento pre- y postnatal, rasgos craneofaciales distintivos, anomalías variables, hipoglucemia y tumores.

Síndrome de WAGR

Tumor de Wilms, aniridia, anomalía congénitas variables, genitourinaria y retraso mental).

Neuroblastoma, tumor de Wilms, fetal anomalía y un mayor riesgo para desarrollar.

Pseudohemafroditismo masculino, tumor de Wilms (90%) amenorrea y glomerulopatía con rápida progresión a la insuficiencia renal terminal y retraso de Wilms.

Neuroblastoma, tumor de Wilms, fetal anomalía y un mayor riesgo para desarrollar.

Las orejas, anomalías renales e hipoglucemia tumores.

My Child Matters An initiative of the Sanofi Espoir Foundation
HOPPE
SPOM SOCIEDAD PERUANA DE ONCOLOGÍA MÉDICA
COLEGIO MÉDICO DEL PERÚ

CUADRO CLÍNICO

50% masa abdominal asintomática.

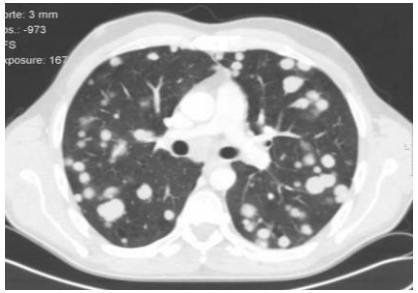
Otros hallazgos:

- Hipertensión **(75%)**
- Fiebre **(30%)**
- Hematuria microscópica **(24%)**
- Dolor **(24%)**
- Hematuria macroscópica **(18%)**
- Náuseas, vómitos, disminución del apetito, pérdida de peso y constipación.

Exploración física

Tamaño de la masa, ascitis, aniridia, extremidades y genitales.

Dificultad Respiratoria



DIAGNÓSTICO

Historia clínica y exploración física

Estudios Radiológicos

- **Radiografía de Tórax**
- **Ecografía Abdominal**
- **TAC**

Exámenes de Laboratorio

- **Hemograma**
- **Bioquímicos (DHL elevada, hipercalcemia)**
- **Examen de orina**

Biopsia ???

- Tumor muy grande para resección primaria segura (inoperable)
- **Quimioterapia neoadyuvante**

TUMOR INOPERABLE:

- Diámetro máximo ocupa 2/3 o > de la cavidad abdominal.
- Tumor en vena cava
- Tumor bilateral

Exámenes Auxiliares

Ecografía Abdominal

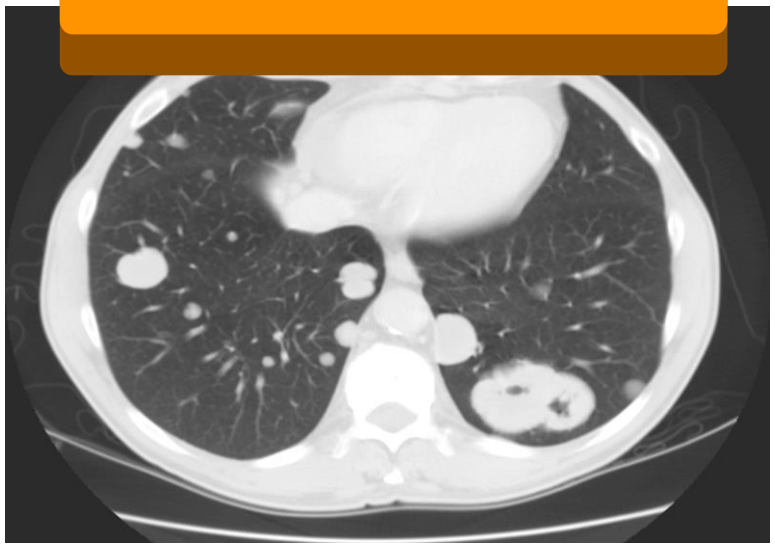
Origen intrarrenal del tumor.

Masa sólida de bordes definidos, de ecogenicidad heterogénea por la presencia de hemorragia, necrosis y focos de grasa en su interior

Permite determinar compromiso vascular del tumor

Radiografía de Tórax

Útil para detectar la presencia de metástasis pulmonares en forma de nódulos.

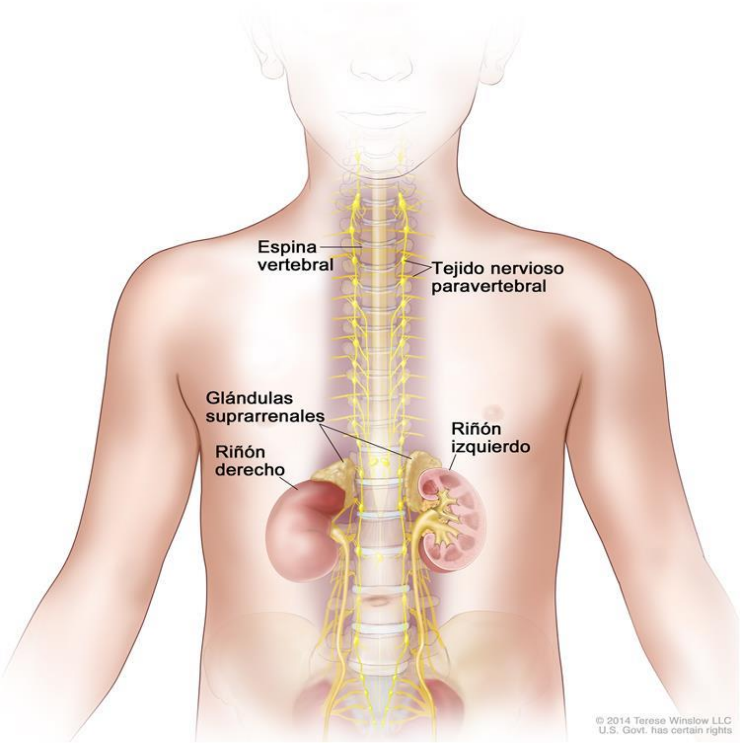


CIE 10: C74

2 Neuroblastoma

NEUROBLASTOMA

- Tumor maligno derivado de la Cresta Neural
- Se desarrolla sobre la cadena simpática y puede aparecer en el cuello, tórax, abdomen y pelvis.
- Manifestaciones clínicas variadas y depende de la localización.
- El pronóstico es variable y depende de la edad, localización y la diseminación a distancia.



<5a — **Edad 90%**

1er lugar — **Tumores sólido extracraneal más frecuente**

Raza blanca — **Lig. frecuente**

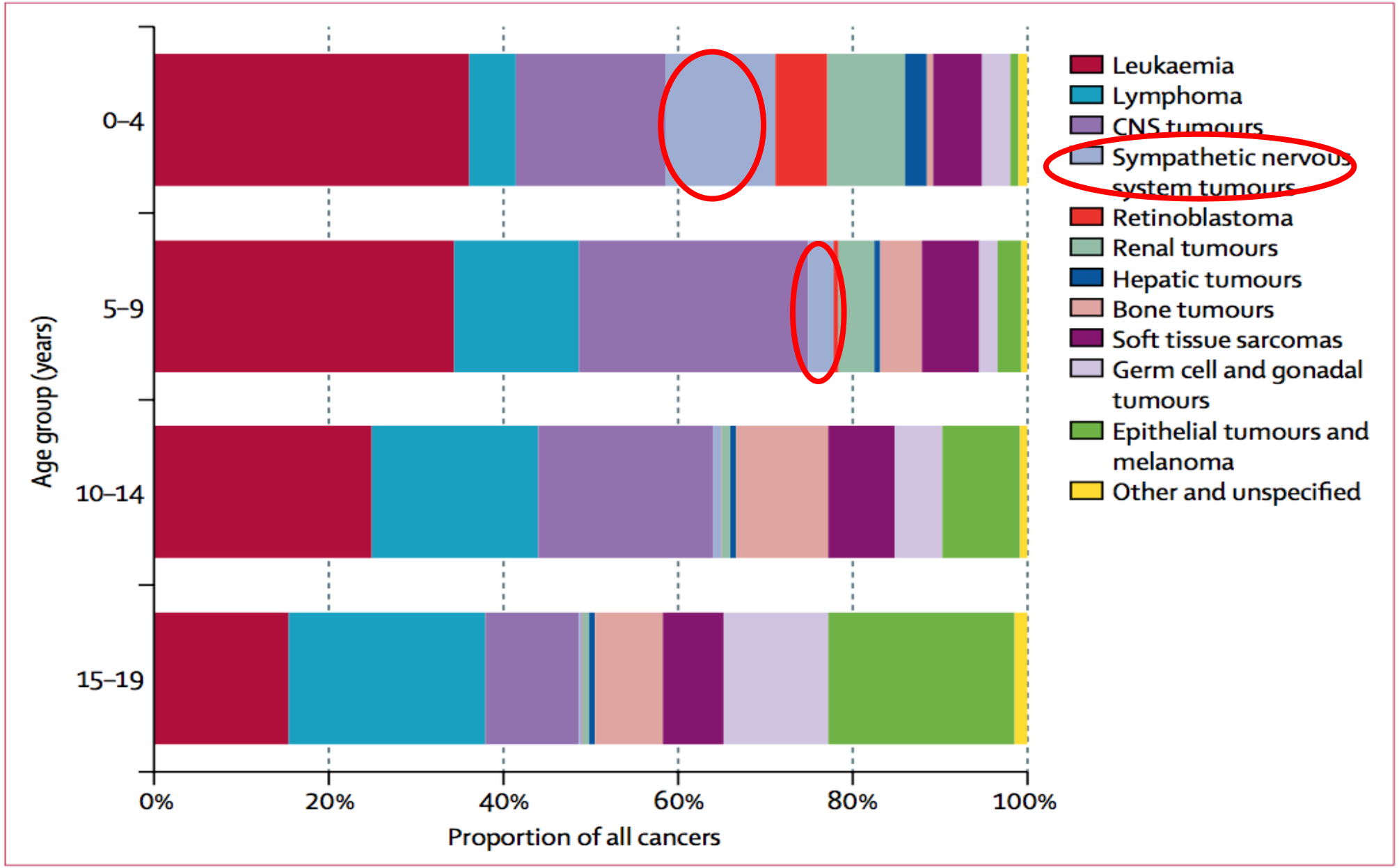
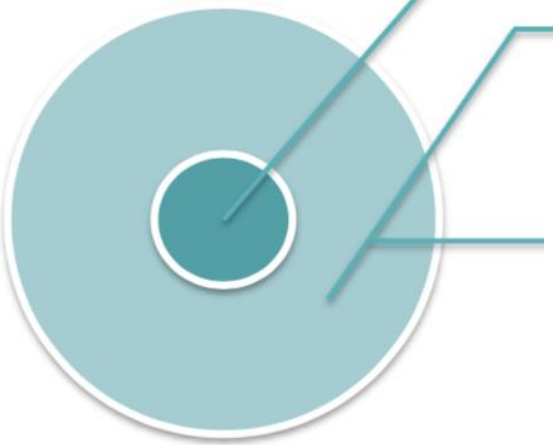


Figure 2: Proportional distribution of cancer type by age group, 2001-10

The Lancet Oncology 2017 18, 719-731DOI: (10.1016/S1470-2045(17)30186-9)

FACTORES DE RIESGO



10% asociado a anomalías congénitas/síndromes

99% esporádico

1-2% hereditario, autosómico dominante

Mutación de la línea germinal en el gen ALK.

Síndromes

Beckwith-Wiedemann

NEUROFIBROMATOSIS

Síndrome de Beckwith-Wiedemann

Macroglosia | Hernia umbilical | Onfalocele

Hemihipertrofia, macroglosia, onfalocele, hoyos en la piel cerca de las orejas, anomalías renales e hipoglucemia

EVOLUCIÓN

Regresión espontánea

Neuroblastoma localizado evidenciado en metástasis al hígado, MO y piel (4S)
No con metástasis a huesos o ganglios
N-Myc no amplificado

Maduración Ganglioneuroblastoma ganglioneuroma

Progresión

Presentación Clínica

Fiebre, astenia, pérdida de peso, HTA

Proptosis y equimosis periorbitaria por metástasis retrobulbar

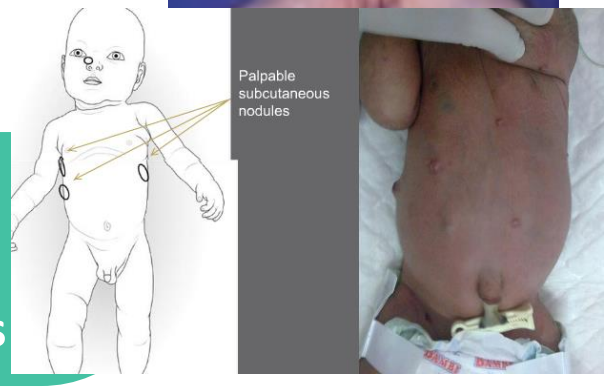
Paraparesia, parálisis por compresión Medular,

NEUROBLASTOMA

Tumor, dolor distensión abdominal

Pancitopenia

Nódulos Subcutáneos firmes palpables



Presentación Clínica

Rare presentation of a congenital neuroblastoma.
Dermatology online Journal 15(11):15 2009. D Souza, l. et al.

Neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, and ganglioneuroma: radiologic–pathologic correlation. Lonergan GJ, Schwab CM, Suarez ES, Carlson CL Radiographics 2002; 22: 911–34.

DIAGNÓSTICO

Historia clínica y exploración física

Exámenes de Laboratorio

- Hemograma, bioquímica hepática y renal (DHL elevada)
- Ácido vanilmandélico y homovanílico en orina
- Ferritina elevada

Estudios Radiológicos

- TAC
- RMN
- Survey Óseo
- Gammagrafía ósea

Biopsia

- Biopsia de lesión con estudio de inmunohistoquímica
- Aspirado de MO y biopsia de hueso

Exámenes Auxiliares

Ecografía Abdominal y renal

- Masa sólida, heterogénea por la presencia de hemorragia, necrosis y focos de grasa en su interior
- calcificaciones
- Desplazamiento de estructuras retroperitoneales
- Metástasis de hígado

Radiografía de tórax

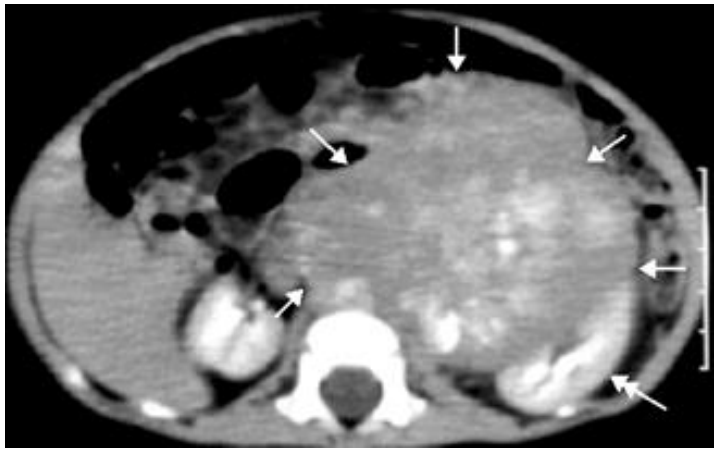
- Útil para detectar la presencia de metástasis pulmonares en forma de nódulos.

Radiografía abdominal

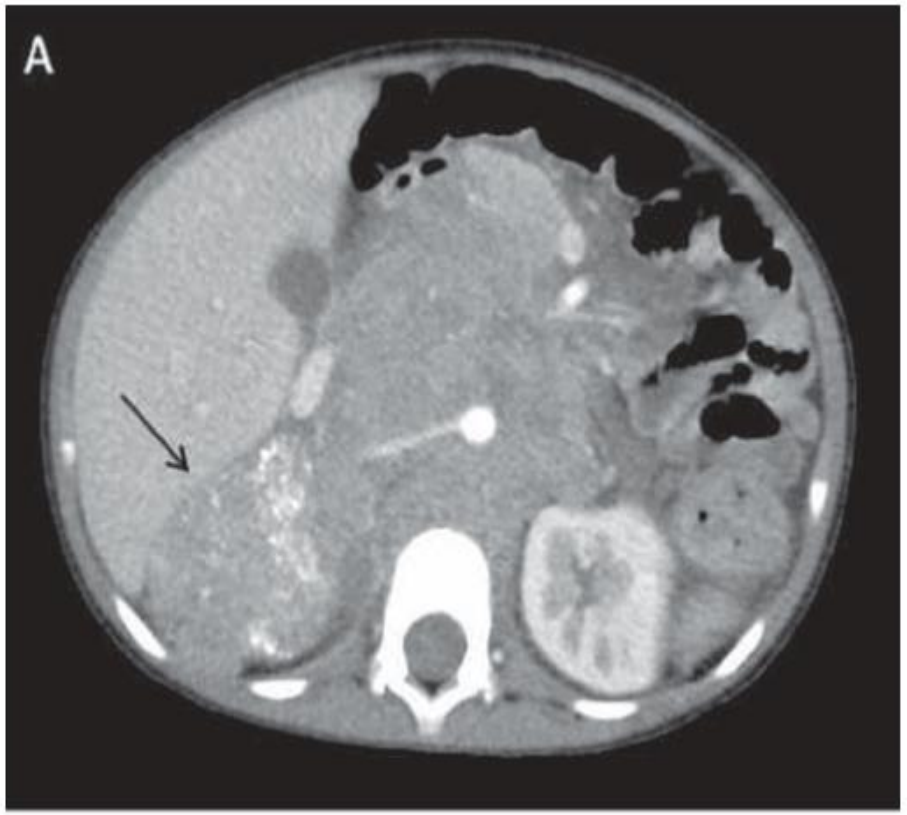
- Calcificaciones intratumorales hasta e un 30%
- Erosión ósea en vertebras por infiltración

Exámenes Auxiliares

RMN y TAC



Exámenes Auxiliares



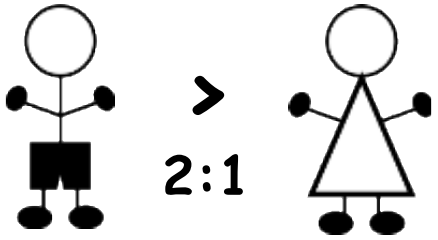
Axial (A) and Coronal (B) CT images of a calcified adrenal neuroblastoma (arrows) with extensive intra-abdominal spread.

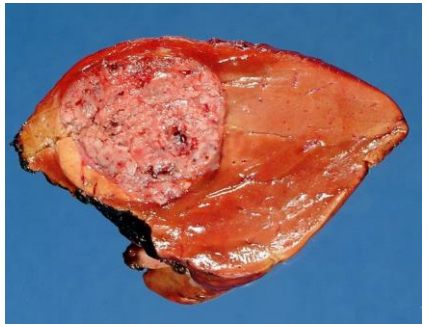
CIE 10: C22

3 Tumores Hepáticos

TUMORES HEPÁTICOS

- Las 2 neoplasias más frecuente son los **HEPATOBLASTOMAS (90%)** y el **CARCINOMA HEPÁTICO**.
- 68% se diagnóstica en los 2 primeros años de vida, 88% en menores de 5 años.





Tumores malignos de la infancia

9to lugar

1-2%

Cánceres Infantil Poco frecuentes

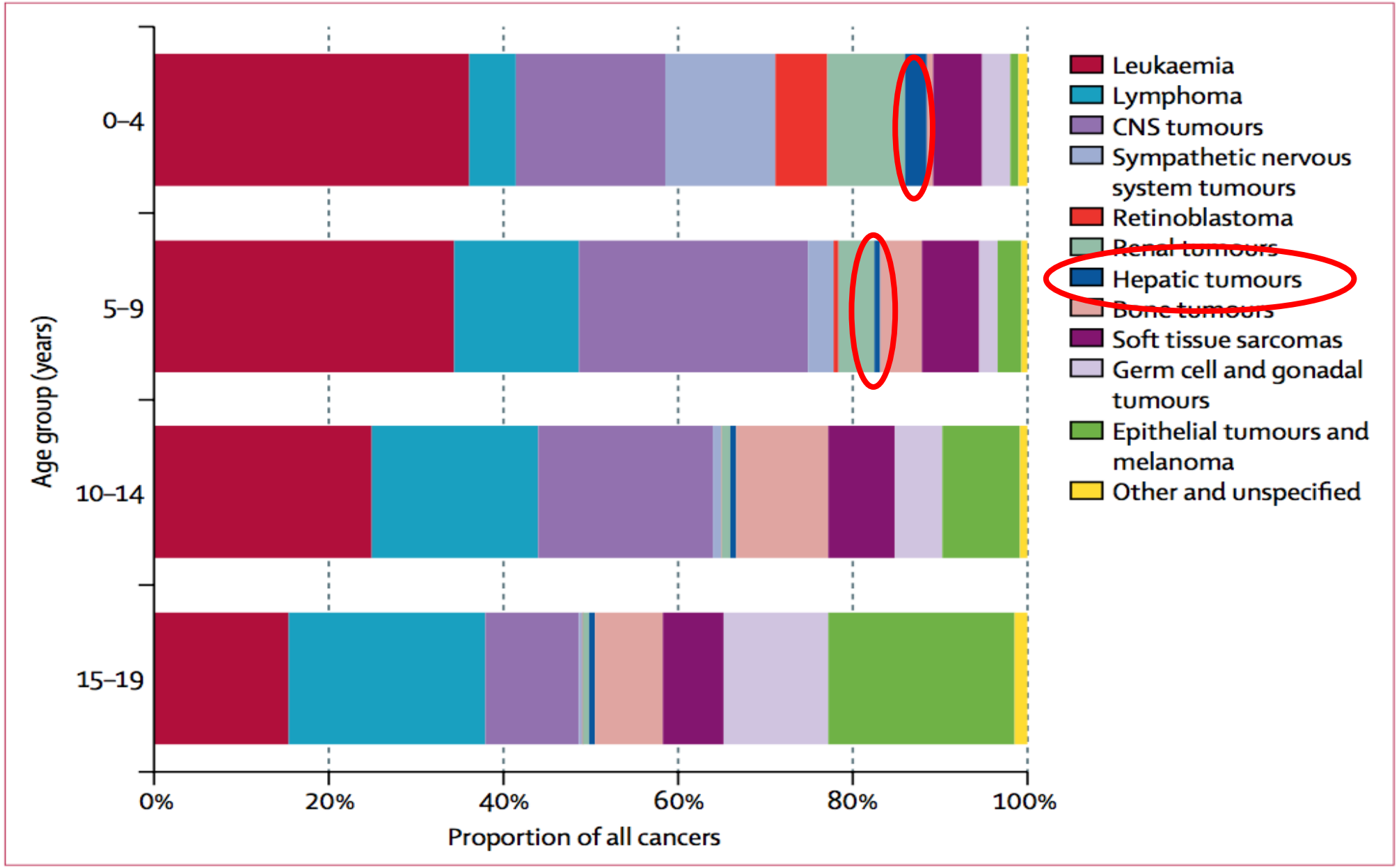


Figure 2: Proportional distribution of cancer type by age group, 2001-10

The Lancet Oncology 2017 18, 719-731DOI: (10.1016/S1470-2045(17)30186-9)

FACTORES DE RIESGO: Hepatoblastoma

FACTORES PERINATALES

PREMATURIDAD
BAJO PESO AL NACER (< 1000gr)

CARCINOMA HEPÁTICO

- Síndrome de Alagille (frente prominente y ancha, ojos hundidos y mentón pequeño puntiagudo)
- Neurofibromatosis
- Colestasis intrahepática familiar evolutiva.

Síndromes

- Beckwith-Wiedemann
- AICARDI
- POLIPOSIS ADENOMATOSA FAMILIAR
- TRISOMIA 18
- Golabi-Behmel

Síndrome de Beckwith-Wiedemann

Macroglosia | Hernia umbilical | Onfalocele

Agenesia del cuerpo calloso, lagunas coriorretinianas y espasmos infantiles

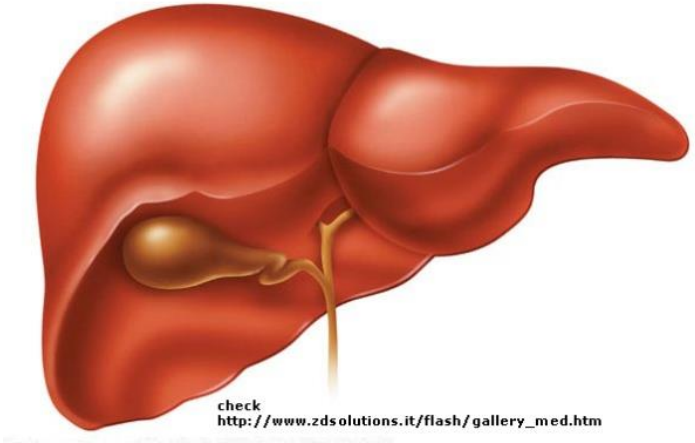
FACTORES DE RIESGO: Hepatoblastoma

ENFERMEDADES METABÓLICAS

ENFERMEDADES DE ACUMULACIÓN DE GLUCÓGENO I-IV
ENFERMEDAD DE WILSON Y DEFICIENCIA DE ALFA 1-ANTITRIPSINA
MAYOR RIESGO DE HEPATOBLASTOMA Y CARCINOMA HEPATICO

INFECCIONES

- HEPATITIS B Y C: MAYOR RIESGO DE HEPATOCARCINOMA



Presentación Clínica

Fiebre, astenia, pérdida de peso

Nauseas y vómitos

Circulación Colateral

TUMOR HEPÁTICO

Tumor, dolor distensión abdominal

Ictericia

Pubertad Precoz (hombres)

DIAGNÓSTICO

Historia clínica y exploración física

Exámenes de Laboratorio

- Hemograma (trombocitosis)
- Bioquímica hepática
- Perfil de coagulación (prolongación de TP y TTP)
- AFP y BHCG

Estudios Radiológicos

- Ecografía de Abdomen, R. Tórax
- TAC
- RMN
- Gammagrafía ósea

Biopsia ???

- Biopsia de la tumoración ???

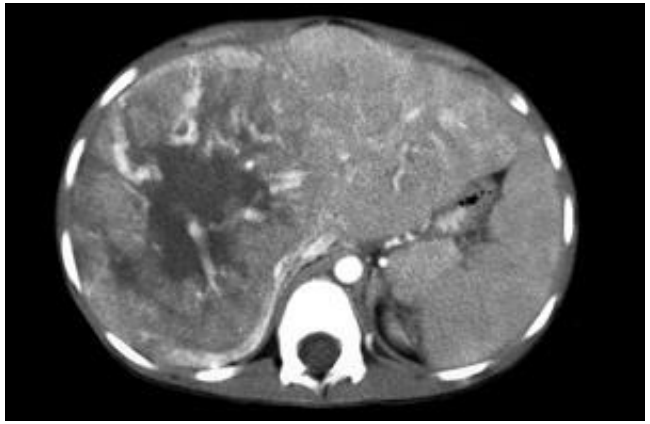
Exámenes Auxiliares

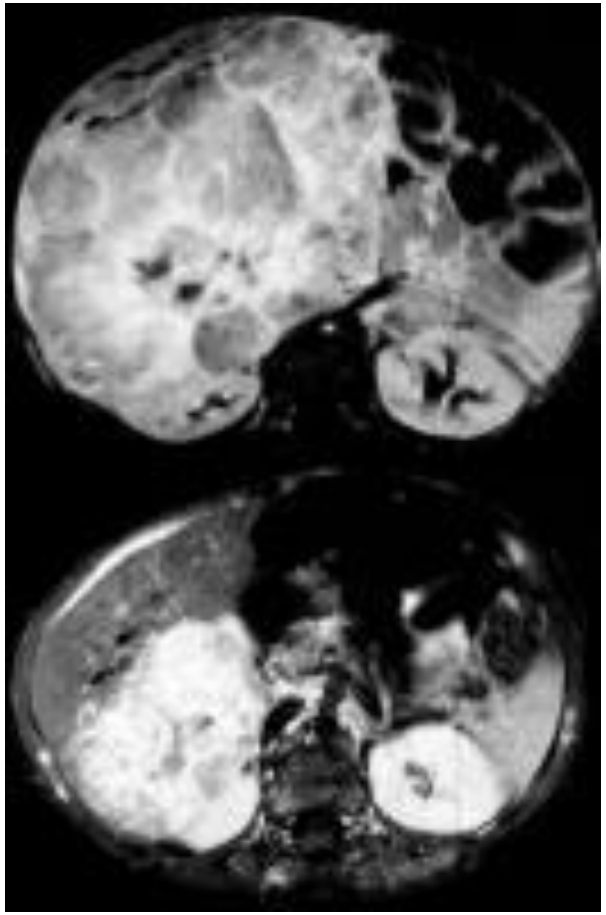
Ecografía Abdominal y renal

- Masa sólida, heterogénea por la presencia de hemorragia, necrosis y calcificaicones. Permite determinar el tamaño, localización y extensión del tumor

Radiografía de tórax

- Útil para detectar la presencia de metástasis pulmonares en forma de nódulos.





ALGORITMO DE REFERENCIA PARA MASA ABDOMINAL

Si presenta alguno de los siguientes signos o síntomas:
- Palidez
- Astenia
- Irritabilidad y fiebre no justificada
- Infecciones respiratorias de repetición o persistentes de vías altas
- Adenopatías generalizadas persistentes
- Hematomas no justificados
- Dolor óseo/articular persistente no justificado

Realizar:
- Hemograma y extensión de sangre periférica
- Radiografía de tórax
- Ecografía abdominal

Anemia y/o masa

Uno de los siguientes síntomas:
- Dolor de espalda no justificado persistente
- Pérdida de fuerza en MMI
- Retención urinaria no explicada
- Hematuria y masa abdominal
- Proptosis

DERIVACIÓN INMEDIATA

Distensión abdominal progresiva

En menores de 12 meses:
- Masa mediastínica y/o abdominal
- Nódulos cutáneos

DERIVACIÓN URGENTE

My Child Matters An initiative of the Sanofi Espoir Foundation
HOPPE
SPOM SOCIEDAD PERUANA DE ONCOLOGÍA MÉDICA
COLEGIO MÉDICO DEL PERÚ