

GOBIERNO FEDERAL



SALUD

SEDENA

SEMAR

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **gpc**

Tumores Renales NO WILMS EN NIÑOS (Sarcoma de células claras y tumor rabdoide)

Evidencias y recomendaciones

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: ISSSTE-342-10

CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL



Vivir Mejor

Avenida Paseo de La Reforma #450, piso 13,
Colonia Juárez, Delegación Cuauhtémoc, CP 06600, México, D. F.
www.cenetec.salud.gob.mx

Publicado por CENETEC
© Copyright CENETEC

Editor General
Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud

Esta Guía de Práctica Clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores han hecho un esfuerzo por asegurarse que la información aquí contenida sea completa y actual, por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, que incluye evidencias y recomendaciones, y declaran que no tienen conflicto de intereses.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud.

Deberá ser citado como: Tumores Renales No Wilms en Niños (Sarcoma de Células Claras y Tumor Rabdoide). México: Secretaría de Salud, 2010.

Esta guía puede ser descargada de Internet en: www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html

CIE-10: C64 Tumor maligno del riñón, excepto de la pelvis renal.
GPC: Tumores renales en niños, No Wilms. Sarcoma de células claras y tumor rabdoide.

Autores y Colaboradores

Coordinadores:

Dra. Sandra Flor Páez Aguirre	Oncología Pediátrica	ISSSTE	Jefe de Sección Médica/C.M.N. "20 de Noviembre"	Sociedad Americana de Oncología Clínica
-------------------------------	----------------------	--------	--	---

Autores :

Dra. Sofía Teresa Lanché Guevara	Radioterapia Pediátrica	ISSSTE	Médico especialista/ C.M.N. "20 de Noviembre"	Sociedad Internacional de Oncología Clínica
Dra. Dora Alicia Reyes Barbosa	Pediatría	ISSSTE	Pediatría	Sociedad de Médicos Pediatras del ISSSTE.

Validación Interna:

Dra: Claudia Martínez Hernández	Oncología pediátrica	ISSSTE	Médico Especialista/HR Pte. Juárez Oaxaca, Oaxaca	Asociación Mexicana de Oncohematología Pediátrica (AMOHP).
---------------------------------	----------------------	--------	--	--

Validación externa:

Dr. <Nombre>	<Especialidad>	<Institución>	<Cargo/Unidad>	<Academia>
--------------	----------------	---------------	----------------	------------

Índice

1. Clasificación.....	6
2. Preguntas a responder por esta guía	7
3. Aspectos generales	
3.1. Justificación.	8
3.2. Objetivo.	9
3.3. Definición.	10
4. Evidencias y recomendaciones.....	11
4.1. Aspectos Epidemiológicos.....	12
4.2. Tumor Rabdoide	
4.2.1. Generalidades.....	14
4.2.2. Patogénesis y Genética.....	15
4.2.3. Histología.....	16
4.2.4. Cuadro clínico.....	17
4.2.5. Diagnóstico.....	17
4.2.6. Metástasis.....	18
4.2.7. Pronóstico.....	19
4.3. Tumor de Células Claras	
4.3.1. Generalidades.....	20
4.3.2. Histología.....	21
4.3.3. Cuadro Clínico.....	21
4.3.4. Diagnóstico.....	22
4.3.5. Diagnóstico Diferencial.....	23
4.3.6. Metástasis.....	23
4.3.7. Pronóstico.....	24
4.4. Tratamiento Quirúrgico.....	25
4.5. Estadificación.....	25
5. Anexos	
5.1 Anexo 1:Protocolo de búsqueda	28
5.2 Anexo 2: Escala de estadificación,.....	30
5.3 Anexo 3: Algoritmo	31
5.4 Anexo 4: Tabla de Medicamentos.....	32
6. Glosario.....	34
7. Bibliografía.	35
8. Agradecimientos.....	38
9. Comité académico.	39
10. Directorios.....	40
11. Comité Nacional de Guías de Práctica Clínica.....	41

1. Clasificación

ISSSTE-342-10	
Profesionales de la salud	1.37 Oncología 1.43 Pediatría 1.48 Radio Oncología
Clasificación de la enfermedad	CIE-10: C64 Tumor maligno del riñón, excepto de la pelvis renal
Categoría de GPC	Primero, Segundo y Tercer nivel de atención.
Usuarios potenciales	4.5 Enfermeras generales. 4.24 Pediatría. 4.6 Enfermeras especialistas. 4.14 Médicos especialistas. 1.37 Oncología Oncología Pediatra 1.48 Radio Oncología Cirujano pediatra Cirujano Oncólogo Pediatra 4.7 Estudiantes.
Tipo de organización desarrolladora	ISSSTE
Población blanco	7.2 Niño de 1 a 23 meses 7.3 Niño de 2 a 12 años
Fuente de financiamiento / Patrocinador	ISSSTE
Intervenciones y actividades consideradas	3.4 Diagnóstico 3.5 Pronóstico 3.6 Tratamiento
Impacto esperado en salud	Diagnóstico oportuno. Tratamiento oportuno. Mejorar calidad de vida
Metodología¹	<Adopción de guías de práctica clínica o elaboración de guía de nueva creación: revisión sistemática de la literatura, recuperación de guías internacionales previamente elaboradas, evaluación de la calidad y utilidad de las guías/revisiones/otras fuentes, selección de las guías/revisiones/otras fuentes con mayor puntaje, selección de las evidencias con nivel mayor, de acuerdo con la escala utilizada, selección o elaboración de recomendaciones con el grado mayor de acuerdo con la escala utilizada.>
Método de validación y adecuación	Enfoque de la GPC: Enfoque a responder preguntas clínicas mediante la adopción de guías y mediante la revisión sistemática de evidencias en una guía de nueva creación. Elaboración de preguntas clínicas. Métodos empleados para coleccionar y seleccionar evidencia. Protocolo sistematizado de búsqueda. Revisión sistemática de la literatura. Búsquedas mediante bases de datos electrónicas. Búsqueda de guías en centros elaboradores o o compiladores. Búsqueda en páginas Web especializadas Número de fuentes documentales revisadas: 135 Guías seleccionadas: 5 Revisiones sistemáticas: 57 Ensayos controlados aleatorizados Reporte de casos: Otras fuentes seleccionadas:
Conflicto de interés	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés
Registro y actualización	Catálogo maestro ISSSTE-342-10

¹ Para mayor información sobre los aspectos metodológicos empleados en la construcción de esta guía se puede contactar al CENETEC a través del portal: www.cenetec.salud.gob.mx

2. Preguntas a Responder

1. ¿Cuáles son los tumores renales más frecuentes en niños, diferentes al tumor de Wilms?
2. ¿Cuál es la epidemiología de los tumores renales, no Wilms?
3. ¿Cuál es la etiología de los tumores renales, no Wilms?
4. ¿Cuáles son los factores de riesgo para desarrollar tumores renales, no Wilms?
5. ¿Cuál es la historia natural de los tumores renales, no Wilms?
6. ¿Cómo se debe realizar el diagnóstico clínico de los tumores renales, no Wilms?
7. ¿Cuándo se debe de referir a tercer nivel de atención al paciente con tumores renales, no Wilms?
8. ¿Cuál es el tratamiento de los tumores renales, no Wilms?
9. ¿Cuál es el pronóstico de los tumores renales, no Wilms?

3. Aspectos Generales

3.1 Justificación

Los tumores renales comprenden 7 a 8 % de todos los tumores en los primeros 15 años de la vida. El tumor de Wilms es el tumor renal más frecuente (85% de los casos), seguido por el carcinoma de células renales (3 a 5 %), nefroma mesoblástico (3 %), sarcoma de células claras del riñón (3-4%), tumor rabdoide del riñón (2%) y tumores misceláneos raros (2%). El diagnóstico exacto y estadificación son críticos puesto que su tratamiento y pronóstico son muy diferentes. Dada su rareza, significan un reto diagnóstico y terapéutico, por lo que es importante estudiarlos y tratarlos mediante estudios colaborativos multicéntricos que incluyan revisión patológica centralizada para verificar el diagnóstico de los casos que entren en estos protocolos.

Los tumores pediátricos renales No Wilms, son un grupo heterogéneo de neoplasias, malignos, con alta mortalidad y respuesta variable a las modalidades de tratamiento.

3.2 Objetivo

La guía de práctica clínica: **Tumores renales No Wilms en niños**, forma parte de las guías que integrarán el catálogo maestro de guías de práctica clínica, el cual se instrumentará a través del Programa de Acción Desarrollo de Guías de Práctica Clínica, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Nacional de Salud 2007-2012.

La finalidad de este catálogo, es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal del primer nivel de atención, las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales sobre:

- Orientar la sospecha diagnóstica en tumores renales diferentes al tumor de Wilms.
- Sistematizar el abordaje diagnóstico de este tipo de tumores raros.
- Unificar los criterios de tratamiento médico.

Lo anterior favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica, contribuyendo de esta manera al bienestar de las personas y de las comunidades, que constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

3.3 Definición(es)

Sarcoma de células claras:

Es un tumor raro que ocurre en aproximadamente 4% de los tumores renales de los niños. Descrito como tumor renal de los niños metastatizante a hueso. El término células claras fue propuesto por Becwith y Palmer para distinguirlo del tumor rabdoide renal. Se compone de células moderadamente pleomórficas, con citoplasma amfófilico o eosinófilico, arregladas en nidos o en patrón lobular, separados por septos fibrovasculares, con un alto rango mitótico. Existen algunas variantes descritas de acuerdo a su patrón histológico (epiteliode, de células alargadas, esclerosante, mixoide, quístico, en empalizada, pericitomatoso y pleomórfico).

Tumor rabdoide del riñón:

Es un tumor altamente agresivo que generalmente se presenta en lactantes. Esta neoplasia puede encontrarse en cualquier localización (tejidos blandos, cara y extremidades), aunque se ve más frecuentemente en sistema nervioso central (tumor rabdoide/teratoide atípico) y en riñón; el término rabdoide se refiere a la apariencia rabdomioblástica de la célula, pero estos tumores son totalmente diferentes del rabdomiosarcoma.

4. Evidencias y Recomendaciones

Las recomendaciones señaladas en esta guía, son producto del análisis de las fuentes de información obtenidas mediante el modelo de revisión sistemática de la literatura. La presentación de la evidencia y las recomendaciones expresadas en las guías y demás documentos seleccionados corresponde a la información disponible organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron.

“Los niveles de las evidencias y la graduación de las recomendaciones se mantienen respetando la fuente original consultada, citando entre paréntesis su significado. Las evidencias se clasifican de forma numérica y las recomendaciones con letras; ambas, en orden decreciente de acuerdo a su fortaleza.”

Tabla de referencia de símbolos empleados en esta guía:

Evidencia



Recomendación



Punto de Buena Práctica



4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

4.1 Aspectos Epidemiológicos.

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	Hay dos tumores renales adicionales diferentes al tumor de Wilms, caracterizados por estroma sarcomatoso, los cuales presentan una alta mortalidad. Ellos son el sarcoma de células claras y el tumor rabdoide.	2++ Beckwith 1978 SIGN
E	El sarcoma de células claras del riñón fue reportado por primera vez por Kidd en 1970, este tumor se caracteriza por su propensión a metastatizar a hueso y a recurrir localmente en forma tardía.	SIGN 2++ Siebel 2004 SIGN 3 Radulescu 2008
E	Beckwith en 1978 fue el primero en identificar un subgrupo de tumores renales con características rabdoides parecidas a tejido muscular.	SIGN 2++ Beckwith 1978
E	El sarcoma de células claras del riñón representa el 2.8 % de los tumores malignos renales y se presenta principalmente en niños pequeños.	SIGN 4 Zughe 2010



El tumor rabdoide del riñón constituye el 8% de las neoplasias clasificables del riñón.

SIGN 3
D'Angio
2008



Debe sospecharse la presencia de un tumor No Wilms cuando la edad promedio se encuentre fuera del rango del tumor de Wilms.

C
Zughe 2010



En un estudio epidemiológico llevado a cabo de 1973 al 2005 en menores de cinco años se encontraron 349 tumores renales No Wilms. Los principales diagnósticos fueron carcinoma renal 44%, sarcoma de células claras 17%, tumor rabdoide 12%, otros sarcomas 10%, neuroblastoma 10%, linfoma 5%, otros 2%.

SIGN 3
Janson
2006

4.2 Tumor Rabdoide

4.2.1 Generalidades

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
	El tumor rabdoide ocupa el 2-3% de los tumores renales en edad pediátrica y es el tumor de pronóstico más grave. Aproximadamente el 80% se presenta en menores de 2 años y el 60% en menores de 1 año.	SIGN 3 Hoot 2004
	La verdadera incidencia del tumor rabdoide es desconocida, aunque algunos datos europeos estiman 0.1 a 0.5 casos por millón de niños por año. Presenta una relación hombre- mujer de 5:1.	SIGN 3 Hoot 2004
	De todas las neoplasia renales es la de pronóstico más agresivo, con una sobrevida de 20% a los 18 meses.	SIGN 3 Parikh 1998

4.2 Tumor Rabdoide.

4.2.2. Patogénesis y Genética

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	Estudios citogenéticos iniciales demostraron una asociación entre tumor rabdoide y monosomía del cromosoma 22 o bien una deleción 22q11.2. Algunas alteraciones somáticas y germinales del INI1/hSNF5/SMARCB1/BAF47 se han identificado recientemente, implicando al gen supresor INI1 como un gen supresor tumoral que es inactivado por mutaciones bi-alélicas o deleciones en el tumor.	SIGN 3 Janson 2006
E	Pacientes con mutaciones germinales de INI1 están predispuestos a tumores rabdoide cerebrales, renales, de tejidos blandos y pueden presentarse con más de un tumor primario. Estos niños son diagnosticados más frecuentemente dentro del primer año de vida y tienen un pronóstico mas grave.	SIGN 3 Janson 2006
E	El síndrome de predisposición rabdoide es la mutación germinal del INI1 en el cromosoma 22 asociada a una tendencia a desarrollar tumores renales y tumores rabdoide malignos extra-renales, carcinoma de plexos coroides y neuroectodérmicos primitivos cerebrales.	SIGN 3 Janson 2006
E	Se han descrito casos de familias con tumores rabdoide no relacionados a la mutación del INI1, lo cual indica que puede haber un segundo locus no relacionado.	SIGN 3 Janson 2006
R	Debe realizarse estudio genético molecular a los pacientes con tumores rabdoide para asesoramiento genético familiar por su potencial mutación germinal hereditaria y riesgo de recurrencia en otros niños, dando la opción de pruebas prenatales.	C Janson 2006

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<p>E</p>	<p>Por las características rabdoideas que presenta este tumor debe realizarse el diagnóstico diferencial con algunos tumores de tejidos blandos que muestran también esta característica mediante anticuerpos INI (sarcoma de Ewing, tumor de Wilms, tumor de células redondas pequeñas desmoplásico, sarcoma de células claras, nefroma mesoblástico congénito, sarcoma sinovial, sarcoma indiferenciado, rabdomiosarcoma y sarcoma epitelioides).</p>	<p>SIGN 3 Janson 2006</p>

4.2 Tumor Rabdoide.

4.2.3 Histología

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<p>E</p>	<p>Histológicamente esta compuesto por capas de células con morfología rabdoide típica (núcleos excéntricos, nucléolos prominentes, citoplasma eosinofílico con inclusiones eosinofílicas). Las características inmunohistoquímicas del tumor rabdoide renal son vimentina positiva (100% de los casos), ENE (100%), CD 99 (86%), S100 (80%), citokeratina (71%) y desmina (13%).</p>	<p>SIGN 4 Zughe 2010</p>
<p>E</p>	<p>Macroscópicamente es un tumor que puede crecer del parénquima perihiliar, infiltrando la médula, el seno renal y el sistema colector. Al diagnóstico suele ser grande e invadir todo el parénquima renal.</p>	<p>SIGN 3 Janson 2006</p>

4.2 Tumor Rabdoide. 4.2.4 Cuadro Clínico

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	Se manifiesta principalmente con hematuria ya que se origina en el seno renal, a diferencia del Wilms que se origina en la corteza, también pueden presentarse hipercalcemia paraneoplásica, por elevación de paratohormona pero debido a su agresividad es frecuente que se muestre con los síntomas producidos por las metástasis.	SIGN 3 Amar 2001
E	Por su agresividad no es raro que se manifieste con metástasis, principalmente cerebrales o asociado a la aparición sincrónica o metacrónica de un tumor cerebral primario, generalmente en la línea media y con mayor frecuencia en la fosa posterior. Puede tratarse de un tumor neuroectodérmico primitivo, ependimoma, meduloblastoma, astrocitoma de tallo cerebral o cerebelo.	SIGN 3 Amar 2001

4.2 Tumor Rabdoide. 4.2.5 Diagnóstico.

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	Los estudios de imagen muestran una gran masa lobulada, heterogénea, con áreas de necrosis, hemorragia y en ocasiones calcificaciones lineales, por lo general los bordes son poco definidos. Puede confundirse con el Tumor de Wilms, aunque la diferencia principal es la presencia de una colección líquida subcapsular periférica, que puede representar un hematoma o bien restos tumorales necrosados, la cual se presenta en aproximadamente 44% de los casos.	SIGN 3 Parikh 1998
E	La existencia de esta colección, junto a la hipercalcemia y el rango de edad, son hallazgos característicos que comparte este tumor con el nefroma mesoblástico.	SIGN 3 La Parra 2008

E

Dada la baja frecuencia de estos tumores, ante una colección líquida periférica en un niño pequeño con masa renal, el diagnóstico diferencial más probable es el de nefroma mesoblástico.

SIGN 3
La Parra 2008

4.2 Tumor Rabdoide.

4.2.6 Metástasis.

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	Las metástasis del tumor rabdoide son frecuentes y tempranas, y los órganos más afectados son el pulmón, hígado, cerebro, hueso y ganglios linfáticos. El pronóstico es muy malo, teniendo una sobrevida de 20% a 18 meses.	SIGN 3 La Parra 2008
E	En comparación al tumor de Wilms se ha reportado en tumor rabdoide, hematuria macro o microscópica hasta en 84.4% vs 18%, fiebre en 44% vs 22%, hipercalcemia 26 % vs 0 %. La hipercalcemia no es específica de tumor rabdoide ya que se ha reportado también en nefroma mesoblástico.	SIGN 3 La Parra 2008
R	Aunque el diagnóstico de cualquier tumor renal tiene que ser confirmado por histopatología, una presentación clínica distinta con fiebre y hematuria en una edad muy temprana y un estadio avanzado de la enfermedad sugieren el diagnóstico de tumor rabdoide.	C Loewe 2000
E	Muchos de los tumores rabdoides del riñón tienen enfermedad metastásica al diagnóstico.	SIGN 3 Han 2001

4.2 Tumor Rabdoide.

4.2.7 Pronóstico y tratamiento.

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado	
 E	La sobrevida libre de evento del tumor rabdoide y la sobrevida global a 5 años están por abajo del 20%, reflejando el hecho de que no hay terapias efectivas a la fecha.	SIGN 3 Fernández 2007
 E	El tumor rabdoide renal es altamente letal con una muy mala respuesta a la quimioterapia convencional. En los estudios 1 a 3 del NWTs la sobrevida libre de enfermedad a 5 años es de 19 a 25 % y el en estudio 5 de 23.2%. No se reportan sobrevivientes en los estadios IV (metastásicos). Sin embargo, se ha reportado al esquema ICE y el VDC (vincristina, doxorrubicina, ciclofosfamida) como tratamiento efectivo para el tumor rabdoide renal metastásico. El régimen ICE/VDC puede ser el tratamiento estándar para tumor rabdoide renal estadio IV, aunque se requiere más tiempo para confirmar su efectividad.	SIGN 3 Yamamoto 2006
 E	A pesar del mal pronóstico, algunos pacientes con tumor rabdoide pueden curarse con terapia multimodal, se cree que la radioterapia es un componente esencial del tratamiento.	SIGN 3 Wagner 2002

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<p>E La edad es un importante indicador pronóstico, niños pequeños tienen peor pronóstico que niños mayores. Estadio avanzado de la enfermedad confiere un peor pronóstico. El uso de radioterapia ha mostrado ser un factor predictivo independiente de mejoría en la sobrevida. Se cree que la radioterapia es parte esencial de la terapia multimodal para pacientes con tumor rabdoide renal.</p>	<p>SIGN 3 Wagner 2002</p>
<p>E Pacientes más pequeños tienen mayor probabilidad de tener un tumor rabdoide, con enfermedad metastásica (43%). La resección quirúrgica es la única modalidad de tratamiento identificable que mejora significativamente la sobrevida.</p>	<p>SIGN 3 Morgenstern 2010</p>

4.3 Sarcoma de Células Claras.

4.3.1 Generalidades.

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<p>E Es un tumor muy agresivo que supone un 4 % de todos los tumores renales en niños. Se presenta con mayor frecuencia entre 1 y 4 años, con predominio en varones, su pronóstico es mas grave que el del tumor de Wilms. Frecuentemente hay ausencia de compromiso vascular por el tejido tumoral.</p> <p>Sarcoma de células claras tienden a predominar en hombres en una relación 3:1.</p>	<p>SIGN 3 Morgenstern 2010</p>
<p>E Aunque no suele existir al diagnóstico, es muy característica la afectación metastásica del hueso, ya sea con un patrón lítico, permeativo o escleroso, esto hace la principal diferencia con el Tumor de Wilms.</p>	<p>SIGN 3 Morgenstern 2010</p>

4.3 Sarcoma de Células Claras.

4.3.2. HISTOLOGÍA

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<p>E El sarcoma de células claras es positivo a vimentina y negativo citoqueratina.</p>	<p>SIGN 4 Zughe 2010</p>
<p>E Macroscópicamente es indistinguible del tumor de Wilms unilateral. Es un tumor sólido, aunque hasta en un 50% puede tener quistes, no encapsulado, que infiltra, distorsiona y comprime el parénquima renal. Puede tener áreas de necrosis y hemorragia y no suele haber invasión intravascular.</p>	<p>SIGN 3 Morgenstern 2010</p>
<p>E No tiene pseudocápsula y tiende a infiltrar el parénquima renal sano (70%) lo cual es útil para diferenciar del tumor de Wilms. 70% presentan zonas de necrosis y hemorragia, el compromiso del hilio renal es muy raro y se presenta solo en el 5% de los casos.</p>	<p>SIGN 3 Morgenstern 2010</p>

4.3 Sarcoma de Células Claras.

4.3.3 Cuadro Clínico.

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<p>E Las manifestaciones clínicas más comunes del sarcoma de células claras son tumor abdominal y hematuria macroscópica. Algunos estudios sugieren un predominio renal derecho. Los sitios más frecuentes de metástasis a distancia son: hueso (42-69%), pulmones (34-43%). Son raras las metástasis a hígado, cerebro, cordón espinal y tejidos blandos.</p>	<p>SIGN 3 Amar 2001</p>

4.3 Sarcoma de Células Claras.

4.3.4 Diagnóstico.

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
	Los hallazgos radiológicos, junto a datos clínicos y epidemiológicos tienen un papel importante para orientar el diagnóstico de estos tumores. El diagnóstico histológico sigue siendo indispensable.	SIGN 3 Fernández 2007
	Solo por las características radiológicas es difícil hacer un diagnóstico diferencial acertado. Por lo tanto, siempre que se valore un niño con un tumor abdominal posiblemente de origen renal, es importante tener en cuenta la edad, presencia o ausencia de calcificaciones, dolor, hematuria, tamaño, u otras manifestaciones producidas por infiltración de tejidos adyacente. Si se tienen presentes estas características se enfocará mejor y de manera individual al paciente.	SIGN 3 Fernández 2007
	La TAC es un estudio primordial para la evaluación del tamaño, extensión, presencia de linfadenopatía y reseccabilidad del tumor renal.	SIGN 3 Fernández 2007

4.3 Sarcoma de Células Claras. 4.3.5 Diagnóstico Diferencial.

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	Pese a la baja frecuencia que presentan otros tumores renales en la edad pediátrica, es importante la detección temprana para un tratamiento oportuno que pueda mejorar el pronóstico. El diagnóstico diferencial de las lesiones focales renales debe incluir tanto procesos tumorales como no tumorales, como pueden ser procesos inflamatorios localizados o quistes.	SIGN 3 D'Angio 2008
R	Todo niño con tumor abdominal debe ser evaluado con ultrasonido inicialmente. Si los hallazgos corresponden a un tumor sólido debe ser complementado con tomografía y resonancia magnética.	C Fernández 2007

4.3 Sarcoma de Células Claras. 4.3.6 Metástasis.

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
E	Puede metastatizar a ganglios, hígado y pulmón. Requiere un largo seguimiento tras el tratamiento quirúrgico y quimioterapéutico, puesto que las metástasis pueden presentarse mucho tiempo después del tratamiento.	SIGN 3 La Parra 2008

4.3 Sarcoma de Células Claras. 4.3.7 Pronóstico y tratamiento.

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado	
	<p>La sobrevida a 5 años para el sarcoma de células claras es del 50% a pesar de que muchos se diagnostican en estadio temprano de la enfermedad.</p>	<p>SIGN 3 Fernández 2007</p>
	<p>La sobrevida libre de recaída en pacientes con sarcoma de células claras del riñón mejora con cursos más largos empleando vincristina, doxorubicina y actinomicina D. La sobrevida a largo plazo permanece sin cambios cuando se compara con pacientes que recibieron solo 6 meses de tratamiento. Todos los pacientes reciben radioterapia post-operatoria al lecho tumoral y a sitios metastásicos.</p>	<p>SIGN 3 Fernández 2007</p>
	<p>Algunos autores reportan una sobrevida a 5 y 10 años de 83 y 79% para sarcoma de células claras vs 29% para tumor rabdoide. Pacientes con enfermedad local tienen una mejor sobrevida (88%) comparados con enfermedad regional 70% vs 18% en enfermedad distante. Cuando se analiza la intervención terapéutica se encuentra una sobrevida global a 10 años de 68% vs 30% en los que fueron sometidos a cirugía contra los que no.</p>	<p>SIGN 2+ Sultan 2010</p>
	<p>La recurrencia en sarcoma de células claras puede presentarse hasta 4 años después del diagnóstico, lo que obliga a la vigilancia de estos pacientes por tiempo prolongado. La edad media al diagnóstico de 1 año, enfermedad local, la ausencia de necrosis tumoral y el uso de doxorubicina son predictores independientes de sobrevida prolongada.</p>	<p>SIGN 4 Zughe 2010</p>

4.4 Tratamiento Quirúrgico.

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
	<p>Se aplican las mismas consideraciones que para el tumor de Wilms:</p> <p>Se recomienda una incisión transversa abdominal para una mejor exposición. Los tumores unilaterales deben tratarse con nefrectomía unilateral total. El uréter debe ser resecaado hasta su extremo distal. La ruptura tumoral se describe como diseminación durante el procedimiento quirúrgico.</p>	<p>SIGN 2++ Fuschs 2009</p>

4.5 Estadificación.

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
	<p>Una estadificación correcta de los tumores renales es de vital importancia para asegurar un tratamiento adecuado. Se requiere del muestreo ganglionar regional durante la nefrectomía, aún cuando no se requiere de una linfadenectomía.</p>	<p>SIGN 2++ Raval 2010</p>
	<p>Estadificación de tumores renales de acuerdo al NWT S-5:</p> <p>Estadio I: Tumor confinado al riñón, completamente resecaado. No hay penetración a la cápsula o afección de vasos del seno renal.</p> <p>Para que un tumor sea calificado como estadio I, los ganglios linfáticos regionales deben ser examinados microscópicamente.</p>	<p>SIGN 2++ Raval 2010</p>

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<p data-bbox="224 380 378 537">E</p> <p data-bbox="407 338 1117 485">Estadio II: Tumor completamente reseccionado, sin evidencia de tumor a, o mas allá del margen de resección. El tumor se extiende mas allá del riñón como es evidente por cualquiera de los siguientes criterios:</p> <ul data-bbox="456 506 1117 821" style="list-style-type: none"><li data-bbox="456 506 1117 621">• Extensión regional del tumor (por ej. Penetración a la capsula renal o invasión extensa del tejido blando del seno renal).<li data-bbox="456 674 1117 821">• Los vasos sanguíneos dentro del espécimen de nefrectomía y fuera del parénquima renal, incluyendo aquellos del seno renal, contienen tumor.	<p data-bbox="1195 453 1333 516">SIGN 2++ Raval 2010</p>

	Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
	<p>Estadio III: Tumor residual no hematógeno presente después de la cirugía y confinado al abdomen. Puede ocurrir cualquiera de los siguiente:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ganglios linfáticos dentro del abdomen o pelvis involucrados por tumor (La afección ganglionar en tórax o en otros sitios extra-abdominales es criterio para estadio IV). • El tumor ha penetrado a través de la superficie peritoneal. • Implantes tumorales en la superficie peritoneal. • Tumor macro o microscópico postoperatorio (ej. Células tumorales encontradas en el margen de resección en el examen microscópico). • El tumor no se resecó completamente por infiltración local a estructuras vitales. • Siembras tumorales que ocurren antes o durante la cirugía. • Tumor tratado preoperatoriamente con quimioterapia (con o sin biopsia, independientemente del tipo; tru-cut, abierta o con aguja fina) antes de la resección. • El tumor es resecado en más de una pieza (ej. Células tumorales son encontradas en glándula adrenal escindida de manera separada; trombo tumoral dentro de la vena renal resecado separadamente del espécimen de nefrectomía). <p>Extensión del tumor primario dentro de la vena cava, dentro de la vena cava torácica y corazón es considerado estadio III, mas que estadio IV, igual que fuera del abdomen.</p>	<p>SIGN 2++ Raval 2010</p>

Evidencia / Recomendación	Nivel / Grado
<p>E Estadio IV: Metástasis hematógenas (pulmón , hígado, hueso, cerebro, etc.) o metástasis ganglionares linfáticas fuera de la región abdomino-pélvica. (La presencia de tumor dentro de la glándula adrenal no es interpretada como metástasis y la estadificación depende de todos los otros parámetros de estadificación).</p>	<p>SIGN 2++ Raval 2010</p>
<p>E Estadio V: Tumor renal bilateral presente al diagnóstico. Debe intentarse la estadificación en cada lado de acuerdo a los criterios anteriores en base a la extensión de la enfermedad.</p>	<p>SIGN 2++ Raval 2010</p>
<p>R Todo niño con sospecha de tumor renal no Wilms debe ser enviado lo más pronto posible a una unidad que cuente con las especialidades pediátricas necesarias para su tratamiento.</p>	<p>Consenso de grupo</p>

5. Anexos

5.1 Protocolo de Búsqueda

MeSH:

"Renal tumor"[Mesh] OR "Rhabdoyd tumor"[Mesh]

No se encontraron guías de práctica clínica

Limits Activated: Randomized Controlled Trial, Newborn: birth-1 month, Infant: 1-23 months, Preschool Child: 2-5 years

Se realizó una búsqueda de guías para tumores renales no Wilms en niños en los siguientes sitios web sin resultados:

www.tripdatabase.com/index.html

www.fisterra.com/guias2/no_explor/alfabetico.asp

www.cma.sa/index.cfm/ci_id/54316/la_id/1.htm

www.guidelines.gov/

www.library.nhs.uk/guidelinesfinder/Default.aspx?pagename-HOME

www.nice.org.uk/

www.guiassalud.es/newCatalogo.asp

www.ahrq.gov/clinic/cpgarchv.htm

www.topalbertadoctors.org/informes_practice/clinical_practice_guidelines.html

www.acponline.org/clinical_information/guidelines/current/

www.cdc.gov/ncidod/dhqp/guidelines.html

www.icsi.org/guidelines_and_more/gloss_prot/

www.nhmrc.gov.au/guidelines/titles_guidelines.htm

www.nzgg.org.nz/index.cfm?fusereaction=fuseaction_110&fusesubaction=docs&documentID=22

www.sign.ac.uk/guidelines/published/index.html

www.redsalud.gov.sg/mohcorp/publications.aspx?id=16266

www.redsalud.gov.cl/portal/url/page/minsalcl/ggesauge/guias.html

www.gacguidelines.ca

www.excelenciaclinica.net/

www.rcseng.ac.uk/fds/clinical_guidelines

www.aace.com/pub/guidelines/

www.sogc.org/guidelines/

www.aan.com/go/practice/guidelines

www.escardio.org/guidelines-surveys/escguidelines/Pages/GuidelinesList.aspx

5 ANEXOS

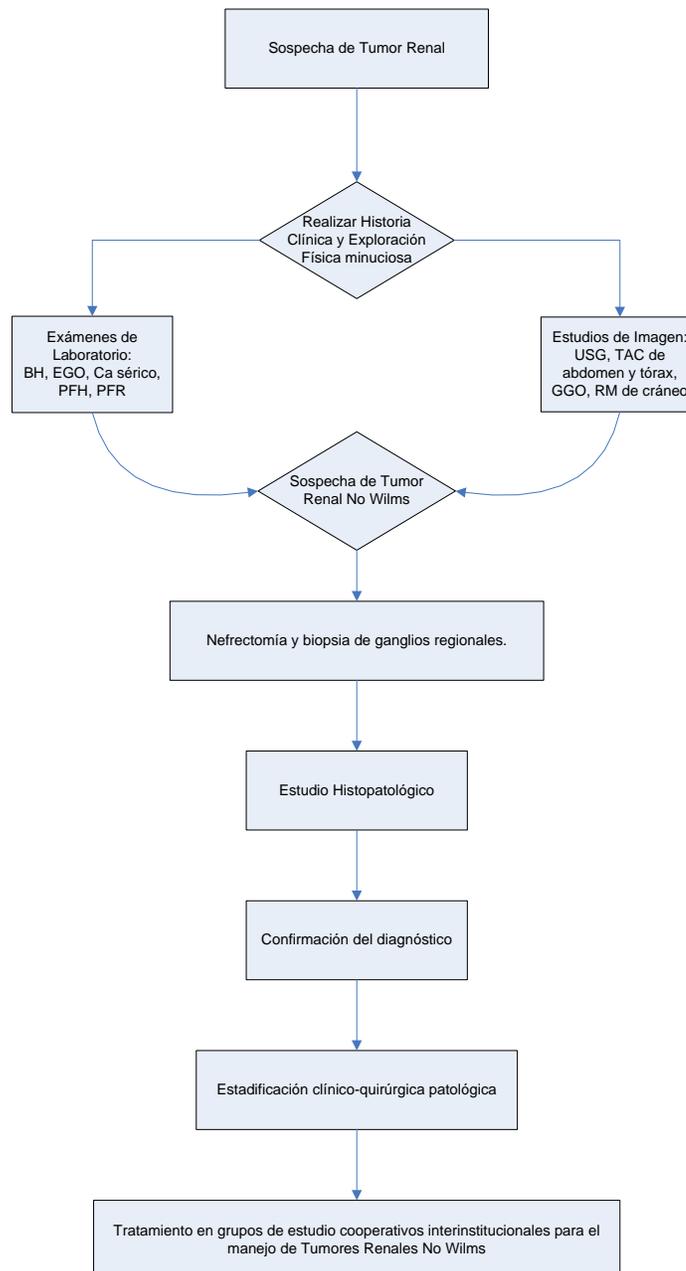
5.2 Escalas de Clasificación

Clasificación SIGN del 2007 (Scottish Intercollegiate Guidelines Network) Traducida y Modificada para Incluir los Estudios de Pruebas Diagnósticos	
Niveles de Evidencia	
1++	Meta análisis, revisiones sistemáticas de ensayos clínicos o ensayos clínicos de alta calidad con muy poco riesgo de sesgo.
1+	Meta análisis, revisiones sistemáticas de ensayos clínicos o ensayos clínicos bien realizados con poco riesgo de sesgo.
1-	Meta análisis, revisiones sistemáticas de ensayos clínicos o ensayos clínicos con un alto riesgo de sesgo.
2++	Revisiones sistemáticas de estudios de cohortes o casos-control o de estudios de pruebas diagnósticas de alta calidad, estudios de cohortes o casos-control o de pruebas diagnósticas de alta calidad con riesgo muy bajo de sesgo, y con alta probabilidad de establecer una relación causal.
2+	Estudios de cohortes o casos-control o estudios de pruebas diagnósticas bien realizados con bajo riesgo de sesgo, y con una moderada probabilidad de establecer una relación causal.
2-	Estudios de cohortes o casos-control o de pruebas diagnósticas con alto riesgo de sesgo.
3	Estudios no analíticos, como informes de casos y series de casos.
4	Opinión de expertos
Niveles de Recomendación	
A	Al menos un metaanálisis, revisión sistemática o ensayo clínico clasificado como 1++ y directamente aplicable a la población diana de la Guía; o un volumen de evidencia compuesta por estudios clasificados como 1+ y con gran consistencia entre ellos.
B	Un volumen de evidencia compuesta por estudios clasificados como 2 ++, directamente aplicable a la población diana de la Guía y que demuestran gran consistencia entre ellos; o evidencia extrapolada desde estudios clasificados como 1 ++ ó 1+.
C	Un volumen de evidencia compuesta por estudios clasificados como 2 + directamente aplicables a la población diana de la Guía que demuestran gran consistencia entre ellos; o evidencia extrapolada desde estudios clasificados como 2 ++.
D	Evidencia de nivel 3 ó 4; o evidencia extrapolada desde estudios clasificados como 2+.
?	Consenso del equipo redactor

5 ANEXOS

5.3 Diagramas de Flujo

Algoritmo de Tumores Renales No Wilms.



5 ANEXOS

5.4 Tabla de Medicamentos.

CLAVE	PRINCIPIO ACTIVO	DOSIS RECOMENDADA	PRESENTACIÓN	TIEMPO (PERIODO DE USO)	EFECTOS ADVERSOS	INTERACCIONES	CONTRA INDICACIONES
4429 Fuera de cuadro	Actinomicina -D	0.45 mg/m ² 15 mcg/Kg/dosis	Frasco ampula de 500 mcg	Variable	M, N y V, A, mucositis, vesicante, EVOH	Aumenta los efectos de la radioterapia	Hipersensibilidad a la actinomicina, pacientes con varicela o herpes zoster
4431	Carboplatino	400 a 600 mg/m ²	Frasco ampula de mg	Variable	M, N y V, A, daño hepático, RHS	Agujas o equipos de administración con aluminio pueden precipitar o disminuir la potencia del carboplatino	Hipersensibilidad al carboplatino, embarazo
1752 1753	Ciclofosfamida	De acuerdo a protocolos individuales	Caja con 5 frascos ampula Caja con 2 frascos ampula	Variable	Falla cardíaca, taponamiento cardíaco, hiponatremia, N y V, CH, segundas neoplasias	Puede disminuir niveles séricos de digoxina. Aumenta su toxicidad con alopurinol, cloranfenicol, doxorubicina, y diuréticos tiazídicos. Usar con precaución con halotano, óxido nítrico y succinilcolina. Con fenobarbital y fenitoina causa producción más rápida de sus metabolitos con una disminución de la vida media.	Hipersensibilidad a la ciclofosfamida o cualquier componente, embarazo
1765 y 1766 2014 Fuera de cuadro	Doxorrubicina Y liposomal pegilada	45 a 70 mg/m ²	Frasco ampula de 50 mg y 20 mg	Variable	M, mucositis, N y V, diarrea, vesicante, cardiotoxicidad aguda y crónica	Alopurinol puede aumentar la actividad antitumoral. Ciclosporina disminuye su depuración y puede inducir coma o convulsiones y aumenta la toxicidad hematológica. Ciclofosfamida aumenta la cardiotoxicidad. Mercaptopurina aumenta la toxicidad. Paclitaxel disminuye la depuración y aumenta la toxicidad si se administra antes. Verapamil puede aumentar la toxicidad. La doxorubicina puede disminuir los niveles plasmáticos y efectividad de digoxina y fenitoina.	Hipersensibilidad a la doxorubicina, insuficiencia cardíaca congestiva o arritmias, terapia previa con altas dosis acumuladas de doxorubicina, supresión medular preexistente, embarazo.

Tumores Renales No Wilms en Niños (Sarcoma de Células Claras y Tumor Rabdoide).

						Fenobarbital aumenta la eliminación y disminuye el efecto de la doxorubicina.	
4230	Etopósido	60 a 120 mg/m ²	Ampula de 100 mg	Variable	M, N y V, A, mucositis, NT leve, hipotensión, RHS, leucemia secundaria, diarrea (VO)	El uso concurrente con warfarina aumenta el tiempo de protrombina. Su uso con metotrexate altera el transporte de este aumentando su acúmulo en la célula. Carmustina daño hepático con hiperbilirrubinemia, ascitis y trombocitopenia. Ciclosporina efecto citotóxico aditivo en células tumorales	Hipersensibilidad al etopósido o sus componentes, embarazo
4432	Ifosfamida	1.6 a 2.4 gr/m ²	Frasco ampula de 1 gr	Variable	M, N y V, A, NT, CH, NI	Fenobarbital, fenitoína, hidrato de cloral pueden disminuir el metabolismo de los metabolitos activos.	Hipersensibilidad a la ifosfamida o sus componentes, depresión severa de la médula ósea, embarazo
1768	Vincristina	1 a 1.5 mg/m ² (dosis máxima 2 mg)	Frasco ampula de 1 mg	Variable	NT, A, SIHA, hipotensión, vesicante	Fenitoína puede disminuir su efecto. Incrementan la toxicidad digoxina, asparaginasa. Con mitomicina pueden presentarse reacciones pulmonares agudas	Hipersensibilidad a la vincristina, alcaloides de la vinca o cualquiera de sus componentes, embarazo

6. Glosario

Anfófilico: Célula que se tiñe con contraste ácido o básico.

Citoqueratina: Es una de las proteínas fibrosas que forman los filamentos intermedios del citoesqueleto intracelular en particular de células epiteliales (incluyendo mucosas y glándulas), así como en las uñas y pelo.

Desmina: Es una de las proteínas de tipo III de los filamentos intermedios del citoesqueleto intracelular en particular de células musculares, tanto estriadas como lisas.

Desmoplásico: Es el factor que estimula el desarrollo del tejido conjuntivo o fibroso.

Enolasa aserona específica: Es una proteína citoplasmática de las células neurales.

Locus: es una posición fija sobre un cromosoma, como la posición de un gen o de un biomarcador (marcador genético).

Metacrónica: Se entiende por neoplasia metacrónica aquella que aparece tras el diagnóstico de la neoplasia índice.

Mutación: Es una alteración o cambio en la información genética (genotipo) de un ser vivo y que, por lo tanto, va a producir un cambio de características, que se presenta súbita y espontáneamente, y que se puede transmitir o heredar a la descendencia.

Nefroblamatosi: Representa un complejo de entidades patológicas definidas por la persistencia de elementos nefrogénicos tras la nefrogénesis (más allá de la 36 semana de gestación), los cuales conservan la capacidad de evolución hacia nefroblastoma.

Nefroma mesoblástico congénito: Hamartoma leiomiomatoso o mesenquimal, es una neoplasia renal congénita. Se diagnostica en los seis primeros meses de vida. Su comportamiento clínico es benigno y el tratamiento es quirúrgico.

Pleomórfico: Que adopta varias formas en determinadas circunstancias

Proteína S-100: Denominada así debido a su dilución en sulfato amónico al 100%, inicialmente considerada específica del sistema nervioso. Actualmente se reconoce su detección en numerosas células de origen no neural, como condrocitos, adipocitos, células de Langherhans, melanocitos, etc. Se considera un marcador glial, detectándose en astrocitos oligodendrocitos y células ependimarias, además de las células de Schwann del sistema nervioso periférico y células satélite.

Vimentina: Es una de las proteínas fibrosas que forman los filamentos intermedios del citoesqueleto intracelular en particular de células embrionarias, ciertas células endoteliales, así como en las células sanguíneas

7. Bibliografía

1. Amar A, Tomlinson G, Green D, Breslow N and Alarcon P. Clinical presentation of rhabdoid tumor of the kidney. *J Ped Hematol Oncol* 2001;23(2):105-108.
2. **Beckwith JB, Palmer NF. Histopathology and prognosis of Wilm's tumors: Results from the First National Wilm's Tumor Study.** *Cancer* 1978;41:1937-1948.
3. Biegel J, Tan L, Zhang F, Wainwright L, Russo P, Rorke L. Alterations of the hSNF/INI1 gene in central nervous system atypical teratoid/rhabdoid tumors and renal and extrarenal rhabdoid tumors. *Clinical Cancer research* 2002;8:3461-3467.
4. Biegel J. Molecular genetics of atypical teratoid/rhabdoid tumors. *Neurosurg Focus* 2006;20(1):1-7
5. Cutcliffe C, Kersey D, Huang C, Zeng Y, Walterhouse D, Perlman E et al. Clear cell sarcoma of the kidney: Up-regulation of neural markers with activation of the sonic hedgehog and Akt pathways. *Clin Cancer Res* 2005;11(22):7986-7994.
6. **D'Angio G. Renal tumors in children: Challenges** for developing countries and opportunities for collaboration. *Ped Blood cancer* 2008;50:1123-1124.
7. Fernández J, Pérez J. Masas malignas de origen renal en edad pediátrica: aproximación radiológica y diagnósticos diferenciales. *Universitas Médica* 2007;48(4):414-436.
8. Fuchs J, Klenecker K, Furtwangler W, Warmann S, Burger D, Thurhoff J et al. Surgical aspects in the treatment of patients with unilateral Wilms tumor. A report from the SIOP 93-01/German Society of Pediatric Oncology and Hematology. *Ann Surg* 2009;249:666-671.
9. Fruhwald M, Hasselblatt M, Wirth S, Kohler G, Schneppenheim R, Martin J et al. Non-Linkage of familial rhabdoid tumors to SMARCB1 implies a second locus for the rhabdoid tumor predisposition syndrome. *Pediatr Blood Cancer* 2006;47:273-278.
10. Han TI, Kim MJ, Yoon HK, Choeh K. Rhabdoid tumor of the kidney: imaging findings. *Pediatra Radiol* 2001;31:294-295.
11. Hoot A, Ruso P, Judkins A, Perlman E and Biegel J. Immunohistochemical analysis of hSNF5/INI1 distinguishes renal and extra-renal malignant rhabdoid tumors from other pediatric soft tissue tumors. *Am J Surg Pathol* 2004;28:1485-1491.
12. Janson K, Nedzi L, David O, Schorin M, Walsh J, Bhattacharjee M et al. Predisposition to Atypical Teratoid/Rhabdoid Tumor due to an Inherited INI1 Mutation. *Pediatr Blood Cancer* 2006;47:279-284.
13. Jenkinson H, Morlan B, Grundy R. Clear cell sarcoma: A dilemma on pathological staging and clinical management. *Ped hematol oncol.* 2005;22:257-261

14. La Parra C, Muro D, Molina R, Sanguesa C. Hallazgos radiológicos de los tumores renales no-Wilms en la edad pediátrica. *Radiología* 2008;50:215-224.
15. Lee H, Yoon C, Sevenet L, Rajalingam V, Delattre O, Walford N. Rhabdoid tumor of the kidney is a component of Rhabdoid predisposition syndrome. *Ped Developmental Pathology* 2002;5:395-399.
16. Lowe LH, Isuani BH, Heller RM, Johnson JE, Navarro OM et al. Pediatric renal mass: Wilms tumor and beyond. *Radiographics* 2000;20:1585-1603.
17. Morgenstern D, Gibson S, Brown T, Sebire N and Anderson J. Clinical and pathological features of paediatric malignant rhabdoid tumours. *Pediatr Blood Cancer* 2010;54:29-34.
18. Parikh S, Chintagumpala M, Hicks M, Trautwein L, Blaney S, Minifee P et al. Clear cell sarcoma of the kidney: An unusual presentation and review of the literature. *Jour Ped Hematol Oncol* 1998;20(2):168-168.
19. Radulescu V, Gerrard M, Moertel C, Grundy P, Mathias L, Feusner L et al. Treatment of recurrent clear cell sarcoma of the kidney with brain metastasis. *Ped Blood Cancer* 2008;50:246-249.
20. Raval M, Bilimoria K, Bentrem D, Stewart A, Winchester D, Ko C et al. Nodal evaluation in **Wilm's tumors. Analysis of National Cancer data base.** *Ann Rurg* 2010;251:559-565.
21. Riccabona M. Imaging of renal tumors in infancy and childhood. *Eur Radiol* 2003;13 Suppl4:116-129.
22. Roberts C. Genetic causes of familial risk in rhabdoid tumors. *Pediatr Blood Cancer* 2006;47:235-237.
23. Seibel NL, Sierra L, Breslow NE, Beckwith JB, Green DM, Haase GM et al. Effect of duration of treatment on treatment outcome for patients with clear-cell sarcoma of the kidney: A report from the **National Wilm's Tumor Study Group** 2004;22(3):468-473.
24. Sultan I, Masarweh M, Ismael T, Al-Hussaini M, Almousa A, Ali H et al. From upfront nephrectomy to preoperative chemotherapy and back. A single institution experience in the **treatment of Wilm's tumor.** *J Pediatr Hematol Oncol* 2009;31:333-338.
25. Sultan I, Qaddoumi I, Rodrigurz-Galindo C, Al Nassan A, Ghandour K and Al Hussaini M. Age, stage, and radiotherapy, but not primary tumor site, affects the outcome of patients with malignant rhabdoid tumours. *Pediatr Blood Cancer* 2010;54:35-40.
26. Vujančić GM, Sandstedt B. **The pathology of Wilm's tumour (nephroblastoma): the International Society of Paediatric Oncology approach.** *J Clin Pathol* 2010;63:102-109.
27. Wagner L, Hill A, Fuller C, Pedrosa M, Bhakta M, Perry A et al. Treatment of metastatic rhabdoid tumor of the kidney. *J Ped Hematol Oncol* 2002;24(5):385-388.

28. Yamamoto M, Susuky N, Hatekayama N, Mizue N, Hori T, Kuroiwa Y, et al. Treatment of stage IV malignant rhabdoid tumor of the kidney (MRTK) with ICE and VDCy. A case report. *J Ped Hematol Oncol* 2006;28:286-289.
29. Zughe Y, Cheung M, Yang R, Perez E, Koniaris L, Sola J. Pediatric Non-Wilms Renal tumors: Subtypes, survival and prognostic indicators. *J Surg Res* 2010;163(2):257-263.

8. Agradecimientos

Se agradece a las autoridades del ISSSTE y del C.M.N. 20 de Noviembre, las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por el ISSSTE y el apoyo, en general, al trabajo de los expertos.

9. Comité Académico

Instituto de Seguridad y Servicios Sociales para los Trabajadores del Estado.

Dr. Arturo Irán Suárez Villa	Encargado del Despacho de la Dirección Médica y Subdirector de Infraestructura.
Dr. Sergio B. Barragán Padilla	Subdirector de Regulación y de Atención Hospitalaria
Dr. E. Leobardo Gómez Torres	Jefe de Servicio.
Dra. Ana Araceli Ayala Montes de Oca	Asesora de la Metodología de Guías de Práctica Clínica
Lic. Patricia Reynoso Hernández	Asesora de la Metodología de Guías de Práctica Clínica
Dra. Ma. Fernanda Acosta Martínez	Asesora de la Metodología de Guías de Práctica Clínica
Lic. Yoseli Guzmán Pina	Apoyo Administrativo

10. Directorio Sectorial y del Centro Desarrollador

Directorio sectorial.

Secretaría de Salud.

Dr. José Ángel Córdova Villalobos.

Secretario de Salud.

Instituto Mexicano del Seguro Social / IMSS.

Mtro. Daniel Karam Toumeh.

Director General.

Instituto de Seguridad y Servicios Sociales para los Trabajadores del Estado / ISSSTE.

Lic. Jesús Villalobos López

Director General.

Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia / DIF.

Lic. María Cecilia Landerreche Gómez Morín.

Titular del organismo SNDIF.

Petróleos Mexicanos / PEMEX.

Dr. Jesús Federico Reyes Heróles González Garza.

Director General.

Secretaría de Marina.

Almirante Mariano Francisco Saynez Mendoza.

Secretario de Marina.

Secretaría de la Defensa Nacional.

General Guillermo Galván Galván.

Secretario de la Defensa Nacional.

Consejo de Salubridad General.

Dr. Enrique Ruelas Barajas.

Secretario del Consejo de Salubridad General.

Directorio institucional.

ISSSTE:

Lic. Jesús Villalobos López

Director General.

Dr. Irán Suárez Villa

Encargado del Despacho de la Dirección Médica y Subdirector de Infraestructura.

Dr. Sergio Barragán Padilla

Subdirector de Regulación y de Atención Hospitalaria.

Dr. E. Leobardo Gómez Torres

Jefe de Servicio

11. Comité Nacional De Guías de Práctica Clínica

<u>Dra. Maki Esther Ortiz Domínguez</u> Subsecretaría de Innovación y Calidad y Presidenta del Comité Nacional de Guías de Práctica Clínica	Presidenta
Dr. Mauricio Hernández Avila Subsecretario de Prevención y Promoción de la Salud	Titular
Dr. Julio Sotelo Morales Titular de la Comisión Coordinadora de Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad	Titular
Mtro. Salomón Chertorivski Woldenberg Comisionado Nacional de Protección Social en Salud	Titular
Dr. Jorge Manuel Sánchez González Secretario Técnico del Consejo Nacional de Salud	Titular
Dr. Octavio Amancio Chassin Representante del Consejo de Salubridad General	Titular
General de Brigada Médico Cirujano Víctor Manuel Rico Jaime Director General de Sanidad Militar de la Secretaría de la Defensa Nacional	Titular
Contralmirante SSN MC Miguel Ángel López Campos Director General Adjunto Interino de Sanidad Naval de la Secretaría de Marina, Armada de México	Titular
Dr. Santiago Echevarría Zuno Director Médico del Instituto Mexicano del Seguro Social	Titular
Dr. A. Irán Suárez Villa Encargado del Despacho de la Dirección Médica del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado	Titular
Dr. Víctor Manuel Vázquez Zárate Subdirector de Servicios de Salud de Petróleos Mexicanos	Titular
Lic. Ma. de las Mercedes Gómez Mont Urueta Directora General de Rehabilitación y Asistencia Social del Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia	Titular
Dr. Germán Enrique Fajardo Dolci Comisionado Nacional de Arbitraje Médico	Titular
Dr. Jorge E. Valdez García Director General de Calidad y Educación en Salud	Titular
Dr. Francisco Garrido Latorre Director General de Evaluación del Desempeño	Titular
Dra. Gabriela Villarreal Levy Directora General de Información en Salud	Titular
M en A María Luisa González Rétiz Directora General del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud	Titular; suplente del presidente del CNGPC
Dr. Octavio Rodrigo Martínez Pérez Director General de los Servicios de Salud en el Estado de Chihuahua	Titular 2009-2010
Dra. Elvia E. Patricia Herrera Gutiérrez Secretaría de Salud y Directora General de los Servicios de Salud del Estado de Durango	Titular 2009-2010
Dr. Ramón Armando Luna Escalante Secretario de Salud y Director General de los Servicios de Salud en el Estado de Michoacán	Titular 2009-2010
Acad. Dr. Manuel H. Ruiz de Chávez Guerrero Presidente de la Academia Nacional de Medicina	Titular
Acad. Dr. Jorge Elías Dib Presidente de la Academia Mexicana de Cirugía	Titular
Dra. Mercedes Juan Presidente Ejecutivo de la Fundación Mexicana para la Salud	Asesor Permanente
Dr. Jesús Eduardo Noyola Bernal Presidente de la Asociación Mexicana de Facultades y Escuelas de Medicina	Asesor Permanente
Mtro. Rubén Hernández Centeno Presidente de la Asociación Mexicana de Hospitales	Asesor Permanente
Dr. Roberto Simon Sauma Presidente de la Asociación Nacional de Hospitales Privados	Asesor Permanente
Dr. Luis Miguel Vidal Pineda Presidente de la Sociedad Mexicana de Calidad de Atención a la Salud	Asesor Permanente
Dr. Esteban Hernández San Román Director de Evaluación de Tecnologías en Salud de CENETEC y Secretario Técnico del Comité Nacional de GPC	Secretario Técnico

