GOBIERNO FEDERAL

SALUD

SEDENA

SEMAR

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA GPC

Diagnóstico oportuno del MASAS ABDOMINALES MALIGNAS EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA, en el primer nivel de atención

Guía de referencia rápida

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: **SSA-060-08**

CONSEJO DE SALUBRIDAD GENERAL

IMSS

ISSSTE

PEMEX

DIF SISTEMA NACIONAL PARA EL DESARROLLO INTEGRAL DE LA FAMILIA

ACADEMIA NACIONAL DE MEDICINA MÉXICO

ACADEMIA MEXICANA DE CIRUGÍA

Vivir Mejor

CIE 10 II Tumores (Neoplasias) C00-D48
C48 Tumor maligno de peritoneo y retroperitoneo
Diagnóstico oportuno de masas abdominales malignas en la infancia y adolescencia en el primer nivel de atención

Definición

Masa abdominal (CIE 10) C48 Tumores del peritoneo y retroperitoneo. Una masa abdominal, tumor abdominal o neoplasia abdominal; se refiere a la presencia de un aumento de volumen, manifestado por una inflamación o agrandamiento localizado en un área del abdomen, estas masas crecen lentamente ocupando espacios anatómicos, que pueden generar dolor, obstrucción y/o cambios en los hábitos intestinales; cuando estas masas abdominales son de origen maligno pueden además manifestarse con síntomas generales secundarios a su capacidad de proliferación desordenada, diseminación e infiltración, y pueden presentarse con fiebre, astenia y adinamia, así como pérdida de peso y ataque al estado general dependiendo del órgano u órganos que comprometan; el interrogatorio clínico exhaustivo y la exploración física oportuna y adecuada es la única forma de detectarlas. Las masas abdominales malignas incluyen a una serie de tumores de orígenes diferentes, siendo el tumor de Wilms la neoplasia retroperitoneal más frecuente en pediatría, y de acuerdo a la edad otras posibilidades neoplásicas malignas pueden presentarse en el abdomen, siguiendo como los más frecuentes los linfomas no Hodgkin, neuroblastoma y hepatoblastoma entre otros.

Nefroblastoma o tumor de Wilms: Es el tumor embrionario primario de riñón más frecuente en la edad pediátrica, que esta compuesto o parece derivar del blastema metanéfrico primitivo; y puede estar asociado a algunos síndromes genéticos o a algunas anomalías asociadas como aniridia, hemihipertrofia, criptorquidia e hipospadias. Siendo el síntoma más frecuente la distensión abdominal o la presencia de una masa abdominal, generalmente detectada en forma casual y con menor frecuencia hematuria e hipertensión.

Neuroblastoma: En un tumor maligno embrionario derivado de las células primitivas de la cresta neural que dan origen a los ganglios simpáticos, médula suprarrenal y otras formaciones simpáticas que pueden migrar durante el desarrollo fetal explicando los múltiples sitios anatómicos donde puede presentarse este tumor, variando por lo tanto su localización y su presentación clínica. La mayoría de los neuroblastomas crecen en el abdomen, pudiendo diseminarse principalmente por vía linfática y hematógena, ocurriendo esta última principalmente a médula ósea, hueso, hígado y piel.

Linfoma no Hodgkin: Es un grupo de neoplasias malignas de presentación clínica, histopatología, pronóstico y tratamiento heterogéneos que tiene su origen en el sistema reticuloendotelial, en forma local y en una sola región anatómica y que rápidamente se pueden generalizar a los sitios comunes como la médula ósea, sistema nervioso central y menos común a las gónadas en el niño, caracterizándose por ser de evolución aguda o subaguda.

Hepatoblastoma: Es un tumor hepático primario formado por células de origen epitelial o una mezcla de elementos mesenquimatosos, por lo general unifocales y afectan con mayor frecuencia el lóbulo hepático derecho.

Anormalidades y síndromes congénitos asociados al desarrollo de tumor de Wilms.

- Hemihipertrofía esporádica
- Criptorquidia
- Hipospadias
- Aniridia

Síndrome de WARG: Síndrome genético compuesto por tumor de Wilms, aniridia, malformaciones genitourinarias y retraso mental, resultado de una deleción germinal en el cromosoma 11p.

Síndrome de Denys Drash: Síndrome que incluye pseudohermafroditismo, glomerulopatía y tumor de Wilms, vinculado con mutaciones en el cromosoma 11p.

Síndrome de Beckwith-Wiedemann. Síndrome genético que incluye macroglosia, onfalocele visceromegalias, así como hipoglucemias, resultado de una alteración en la banda 11p15.

Síndrome de Sotos: Síndrome genético de sobrecrecimiento. (peso y talla arriba de las percentilas habituales para la edad).

Otros síndromes de sobrecrecimiento: Perlman y Simpson-Golabi-Behmel

Anormalidades y síndromes asociados al desarrollo de hepatoblastoma

- Poliposis ademastosa familiar
- Síndrome Beckwith-Wiedemann
- Síndrome de Li-Fraumeni: Síndrome de predisposición familiar de desarrollo de cáncer, generalmente sarcomas, condicionado por alteraciones en el gen p53
- Trisomía 18
- Enfermedad por atesoramiento de glucógeno tipo I-IV

Factores no géneticos asociados a la presencia de masas abdominales

Ninguna exposición prenatal o postnatal en particular a fármacos, químicos, virus o radiación han sido asociados fuertemente, consistentemente o inequívocamente, con una incidencia aumentada de **neuroblastoma**. Algunos factores ambientales han sido implicados en asociación con cierta exposición ocupacional en los padres de niños con **hepatoblastoma**, esto incluye exposición a algunos metales, productos del petróleo y pinturas. Una exposición prenatal a acetominofén en combinación con productos derivados del petróleo se ha visto asociada con hepatoblastoma. El uso de pesticidas en la casa se ha asociado al riesgo de desarrollar **linfoma no Hodgkin**, aunque ningún componente químico en especial se ha identificado.

Evaluación del paciente con sospecha de masa abdominal maligna

Se efectuará por el personal de salud de primer contacto, teniendo en cuenta los antecedentes ya mencionados, siendo importante, que en caso de tan solo la presencia de algunos de los síndromes genéticos asociados a tumor abdominal, el envío debe ser directo e inmediato a un centro especializado para su estudio.
En el caso de cualquier dato positivo o de anormalidad a la exploración física se deberá iniciar el abordaje con estudios de laboratorio e imagen para el diagnóstico oportuno. Si alguno de estos estudios revela anormalidad compatible con al menos la sospecha de un tumor el paciente deberá ser referido inmediatamente a uno de los centros especializados de referencia. Los pacientes con evidencia clínica clara de ausencia de tumor pero con estudios que revelan alguna anormalidad, deberán ser estudiados, tratados y vigilados estrechamente por el personal de salud de primer contacto y a su consideración ser referido a otro nivel de atención si su patología así lo amerita.

Tabla I
Realizar historia clínica con búsqueda intencionada de:

- Dolor abdominal y/o
- Hematuria
- Diarrea
- Nauseas y/o vómitos
- Fiebre
- Suboclusión Intestinal/ oclusión Intestinal
- Distensión abdominal
- Sangrado gastrointestinal

Tabla II
Anormalidades y síndromes asociados al desarrollo de tumor de Wilms o nefroblastoma:

- Síndrome de Beckwith-Wiedemann
- Sindrome de Denys Drash
- Síndrome de WARG
- Síndrome de Sotos
- Otros síndromes de sobrecrecimiento: Perlman y Simpson-Golabi-Behmel
- Aniridia
- Hemihipertrofía
- Criptorquidia
- Hipospadias
- Otras alteraciones genitourinarias

Anormalidades y síndromes asociados al desarrollo de hepatoblastoma

- Poliposis ademátosa familiar
- Síndrome Beckwith-Wiedemann
- Síndrome de Li-Fraumeni: Síndrome de predisposición familiar de desarrollo de cáncer,
- generalmente sarcomas, condicionado por alteraciones en el gen p53
- Trisomía 18
- Enfermedad por atesoramiento de glucógeno tipo I-IV

Tabla III

Estudios de laboratorio

Criterios para realizar biometría hemática y examen general de orina

La presencia de palidez, fatiga, masa abdominal, visceromegalias, hematuría, o fiebre de origen indeterminado, deben alertar al profesional de la salud de primer contacto y comunicarle al familiar la necesidad de realizar exámenes de laboratorio: biometría hemática y/o examen general de orina.

Estudios de imagen

Criterios para realizar placas simples de abdomen y ultrasonido abdominal

Todos los pacientes con masa abdominal o sin evidencia de ella que presenten cualquiera de los siguientes datos clínicos:

1. Dolor abdominal persistente
2. Distensión abdominal
3. Cambios en los hábitos intestinales sin otra patología
4. Fiebre de origen indeterminado
5. Hematuria
6. Nauseas y vómitos sin causa explicada
7. Sospecha de masa abdominal

Tabla IV
Tumores abdominales más frecuentes de acuerdo con la edad

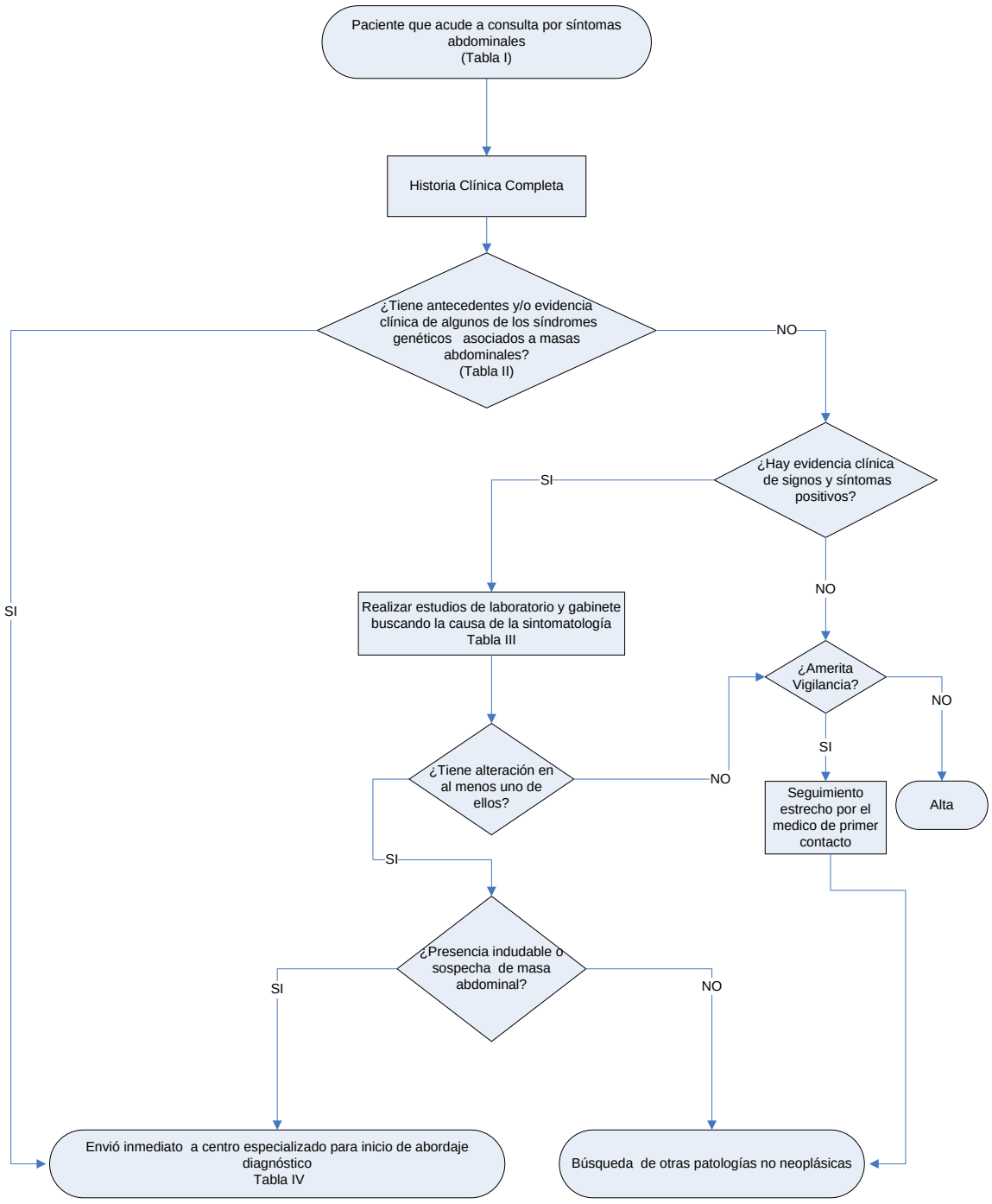
Menor de cinco años

- Tumor de Wilms
- Neuroblastoma
- Hepatoblastoma

Mayor de cinco años

- Linfoma no Hodgkin

Importante

Sensibilizar al personal de salud sobre la importancia de la valoración inicial, el interrogatorio, examen clínico de las masas abdominales, factores de riesgo asociados con estas masas, con la finalidad de realizar diagnóstico y referencia oportunas.

Abordaje de masas abdominales en la infancia y adolescencia en el primer nivel de atención