

# GOBIERNO FEDERAL



**SALUD**

**SEDENA**

**SEMAR**

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **GPC**

## TUMOR DE WILMS DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO EN PEDIATRÍA

### Evidencias y recomendaciones

Catálogo maestro de guías de práctica clínica: SSA-304-10



CONSEJO DE  
SALUBRIDAD GENERAL



**DIF**  
SISTEMA NACIONAL  
PARA EL DESARROLLO  
INTEGRAL DE LA FAMILIA



**Vivir Mejor**

Av. Paseo de la Reforma No. 450 piso 13, Colonia Juárez,  
Delegación Cuauhtémoc, 06600 México, DF.  
[www.cenetec.salud.gob.mx](http://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 variaciones de 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 las 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: **Tumor de Wilms, diagnóstico y tratamiento en pediatría; México: Secretaría de Salud; 2010.**

Esta Guía puede ser descargada de Internet en:  
[www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html](http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html)

**ISBN en trámite**

**CIE-10 COO-D48 II TUMORES (Neoplasias)**  
**CIE-10 C64 Tumor maligno del riñón, excepto de la pelvis renal**

**Tumor de Wilms diagnóstico y tratamiento en pediatría**

<b>Coordinador:</b>			
Dr. Jaime Shalkow Klincovstein	Cirujano oncólogo pediatra	Instituto Nacional de Pediatría	Jefe de Servicio de Cirugía Oncológica
<b>Autores:</b>			
Dr. José Ignacio Guzmán Mejía	Cirujano		Médico Adscrito al Servicio de Cirugía Oncológica
Dr. José Martín Palacios Acosta	Cirujano oncólogo pediatra		Médico Adscrito al Servicio de Cirugía Oncológica
Dr. Alberto Olaya Vargas	Oncólogo pediatra	<b>Instituto Nacional de Pediatría</b>	Médico Adscrito al Servicio de Oncología Médica
Dr. Jorge Amador Zarco	Radioterapeuta		Jefe de Servicio de Radioterapia
Dr. Daniel Carrasco Daza	Patólogo Pediatra		Jefe de Patología Quirúrgica
<b>Asesor:</b>			
Dr. Eric Romero Arredondo	Cirujano general	CENETEC	Coordinador sectorial GPC
<b>Validación Interna:</b>			
Dr. Pablo Lezama del Valle	Cirujano oncólogo pediatra	<b>Hospital Infantil de México</b>	Jefe del Servicio de Cirugía Oncológica
<b>Validación Externa:</b>			
<b>Academia Nacional de Medicina</b>			

## ÍNDICE

1. Clasificación .....	2
2. Preguntas a responder por esta guía .....	2
3. Aspectos generales .....	2
3.1 Justificación .....	2
3.2 Objetivo de esta guía.....	2
3.3 Definición.....	2
4. Evidencias y recomendaciones .....	2
4.1 Diagnóstico de Tumor de Wilms.....	2
4.1.1 ¿Cuáles son las manifestaciones clínicas del tumor de Wilms?.....	2
4.1.2 ¿Cuáles son los estudios de imagen indispensables para el diagnóstico integral de un paciente con tumor renal (Wilms/Nefroblastoma)? .....	2
4.1.3 ¿Qué estudios genéticos tienen implicación pronóstica en los pacientes con tumor de Wilms? .....	2
4.1.4 ¿Cómo se determina la extensión de la enfermedad?.....	2
4.2 Tratamiento .....	2
4.2.1 ¿Cuáles son los principios terapéuticos en el diagnóstico y tratamiento del tumor de Wilms?.....	2
4.2.2 ¿Cuáles son los principios quirúrgicos en el diagnóstico y tratamiento del tumor de Wilms? .....	2
4.2.3 ¿Qué características histopatológicas confirman el diagnóstico de tumor de Wilms y cuáles su importancia en el pronóstico?.....	2
4.2.4 ¿Cuándo se debe realizar la nefrectomía primaria sin quimioterapia neoadyuvante (preoperatoria)? .....	2
4.2.5 ¿Qué opciones de quimioterapia existen para el tratamiento de tumor de Wilms en sus diferentes etapas? .....	2
4.2.6 ¿Cuáles son las indicaciones de radioterapia en tumor de Wilms?.....	2
4.2.7 ¿Cómo se trata el tumor de Wilms bilateral?.....	2
4.2.8 ¿Cómo se trata la enfermedad recurrente en tumor de Wilms?.....	2
4.2.9 ¿Cómo se trata la enfermedad metastásica en tumor de Wilms? .....	2
4.2.10 ¿Cómo se trata el tumor de Wilms con extensión vascular?.....	2
4.3 Criterios de referencia .....	2
5. Anexos.....	2
5.1 Tabla 1.....	2
5.2 Tabla 2.....	2
5.3 Tabla 3.....	2
6. Glosario .....	2
7. Bibliografía.....	2
8. Agradecimientos.....	2
9. Comité académico .....	2
10. Directorio.....	2
11. Comité Nacional Guías de Práctica Clínica .....	2

## 1. CLASIFICACIÓN

Catálogo maestro: SSA-304-10			
<b>PROFESIONALES DE LA SALUD</b>	Cirujano Oncólogo Pediatra Oncólogo Pediatra	Patólogo pediatra Radiólogo pediatra Radioterapeuta	
<b>CLASIFICACIÓN DE LA ENFERMEDAD</b>	Tumor de Wilms. Tumor Renal. CIE-10 COO-D48 II TUMORES (Neoplasias) CIE-10 C64 Tumor maligno del riñón, excepto de la pelvis renal		
<b>CATEGORÍA DE GPC</b>	Segundo y tercer nivel de atención	Consejería en relación al diagnóstico y tratamiento oportuno Educación para la salud	
<b>USUARIOS POTENCIALES</b>	Médicos generales Médicos familiares Personal médico en formación Médicos especialistas en pediatría	Cirujano oncólogo pediatra Oncólogo pediatra Cirujano pediatra Cirujano urólogo	Cirujano general Cirujano oncólogo Urólogo pediatra Radiólogo pediatra Planificadores de servicios de salud
<b>TIPO DE ORGANIZACIÓN DESARROLLADORA</b>	Gobierno Federal Secretaría de Salud Instituto Nacional de Pediatría		
<b>POBLACIÓN BLANCO</b>	Pacientes de 0 a 18 años		
<b>FUENTE DE FINANCIAMIENTO/PATROCINADOR</b>	Gobierno Federal Secretaría de Salud Instituto Nacional de Pediatría		
<b>INTERVENCIONES Y ACTIVIDADES CONSIDERADAS</b>	Consejería y educación para el paciente Consejería y educación para el médico de contacto primario Referencia a médicos especialistas		
<b>IMPACTO ESPERADO EN SALUD</b>	Contribuir con: Homogeneizar y optimizar recursos económicos para el diagnóstico y tratamiento. Referencia oportuna de pacientes pediátricos con sospecha de tumor renal al tercer nivel de atención.		
<b>METODOLOGÍA<sup>1</sup></b>	Definición del enfoque de la GPC Elaboración de preguntas clínicas Métodos empleados para coleccionar y seleccionar evidencia Protocolo sistematizado de búsqueda Revisión sistemática de la literatura Búsquedas de bases de datos electrónicas Búsqueda de guías en centros elaboradores o compiladores Búsqueda manual de la literatura Número de Fuentes documentales revisadas: doce Guías seleccionadas: 2 del periodo 2005-2010 ó actualizaciones realizadas en este período Revisiones sistemáticas: dos Ensayos controlados aleatorizados: dos Reporte de casos: cero Validación del protocolo de búsqueda por Lic. Alejandro Martínez Ochoa Adopción de guías de práctica clínica internacionales: cinco Selección de las guías que responden a las preguntas clínicas formuladas con información sustentada en evidencia Construcción de la guía para su validación Respuesta a preguntas clínicas por adopción de guías Análisis de evidencias y recomendaciones de las guías adoptadas en el contexto nacional Respuesta a preguntas clínicas por revisión sistemática de la literatura y gradación de evidencia y recomendaciones Emisión de evidencias y recomendaciones *		
<b>MÉTODO DE VALIDACIÓN Y ADECUACIÓN</b>	Método de validación de la GPC: Validación por pares clínicos Validación interna: Dr. Pablo Lezama del Valle. Hospital Infantil de México, Federico Gómez Validación externa : Academia Mexicana de Cirugía		
<b>CONFLICTO DE INTERÉS</b>	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés		
<b>REGISTRO Y ACTUALIZACIÓN</b>	Catálogo maestro: SSA-304-10 FECHA DE ACTUALIZACIÓN <i>a partir del registro 2 a 3 años</i>		

<sup>1</sup> Para mayor información sobre los aspectos metodológicos empleados en la construcción de esta guía, puede contactar al CENETEC a través del portal: <http://www.cenetec.salud.gob.mx/>. 5

## 2. PREGUNTAS A RESPONDER POR ESTA GUÍA

1. ¿Qué es el tumor de Wilms/Nefroblastoma?
2. ¿Cuáles son las manifestaciones clínicas del tumor de Wilms?
3. ¿Cuáles son los estudios de imagenología indispensables para el diagnóstico integral de un paciente con tumor renal (Wilms/Nefroblastoma)?
4. ¿Qué estudios genéticos tienen implicación pronóstica en los pacientes con tumor de Wilms?
5. ¿Cómo se determina la extensión de la enfermedad?
6. ¿Cuáles son los principios quirúrgicos en el diagnóstico y tratamiento del tumor de Wilms?
7. ¿Qué características histopatológicas confirman el diagnóstico de tumor de Wilms y cuál es su importancia en el pronóstico?
8. ¿Cuándo se debe realizar la nefrectomía primaria sin quimioterapia neoadyuvante (preoperatoria)?
9. ¿Qué opciones de quimioterapia existen para el tratamiento de tumor de Wilms en sus diferentes etapas?
10. ¿Cuáles son las indicaciones de radioterapia en tumor de Wilms?
11. ¿Cómo se trata el tumor de Wilms bilateral?
12. ¿Cómo se trata la enfermedad recurrente en tumor de Wilms?
13. ¿Cómo se trata la enfermedad metastásica en tumor de Wilms?
14. ¿Cómo se trata el tumor de Wilms con extensión vascular?
15. ¿Por qué es importante referir a los pacientes con tumor de Wilms a centros de referencia de tercer nivel?

## 3. ASPECTOS GENERALES

### 3.1 JUSTIFICACIÓN

El nefroblastoma o tumor de Wilms (TW), es un tumor de células embrionarias del riñón que afecta a uno de cada 10,000 niños. Diagnosticado de manera oportuna, es el tumor sólido maligno con mayor éxito terapéutico en oncología pediátrica.

De acuerdo al National Wilms' Tumor Study Group (NWTSG; 1969-2002), El tumor de Wilms se presenta en el 92% de todos los tumores renales en la infancia, seguido del tumor renal de células claras (3.4%) el nefroma mesoblástico congénito (1.7%) y el tumor rabdoide maligno (1,6%) así como otros tumores raros a nivel renal, como el tumor neuroectodérmico primitivo, el sarcoma sinovial y el nefrona quístico. El Tumor de Wilms por lo tanto es la neoplasia renal más frecuente hasta los 15 a 19 años, en que el tumor de células claras se vuelve el más frecuente. Hasta en el 10% de los casos puede estar asociado a otros síndromes congénitos como la aniridia esporádica, hemihipertrofia aislada, Síndrome de Denys-Drash, Síndrome de Beckwith- Wiedemann, Síndrome de WAGR.

John Hunter quien entre 1763 a 1793 recolectó los primeros tumores para su museo, de los cuales un tumor bilateral en un niño pequeño permanece aún en exhibición en el museo Hunteriano del Real colegio de Cirujanos en Londres.

El nombre de Wilms quedó ligado a esta neoplasia debido a su descripción de 7 casos en su monografía de 1899 donde señalaba la asociación de este tumor renal mixto embrionario con la presencia de nefroblastomas. La primera resección exitosa fue realizada por Thomas Richard Jessop en la enfermería general de Leeds en 1977 y Czerny reporto su serie de 150 pacientes antes de 1891 con una mortalidad operatoria del 75% y solo 5 niños tuvieron una sobrevida de 5 años

Los principales sistemas de clasificación de acuerdo al estadio de la enfermedad son los del COG (Childrens Oncology Group) y de la SIOP (Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica) los cuales se describen en el (ANEXO I) de la presente Guía, de acuerdo a el estadio en que se encuentra el tumor al momento del diagnóstico y a las características histopatológicas del mismo esta neoplasia se clasifica en grupos de riesgo señalados en el (ANEXOII)

Actualmente los grupos de investigación sobre esta neoplasia más reconocidos son el NWTSG (National Wilms' Tumor Study Group) en los Estados Unidos y el de la SIOP (Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica) en Europa ambos han sentado las bases modernas para el abordaje, estudio y manejo científico de los niños afectados por esta neoplasia, las principales conclusiones obtenidas en los principales protocolos se encuentran resumidas en el (ANEXO III) de la presente Guía de Práctica Clínica.

### 3.2 OBJETIVO DE ESTA GUÍA

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 y segundo nivel de atención, las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales sobre:

- Determinar los procedimientos diagnósticos en los niños con tumor de Wilms.
- Describir el manejo integral de los niños con Tumor de Wilms (Oncológico Médico, Oncológico Quirúrgico y de Radioterapia) en las distintas etapas de la enfermedad.
- Describir el pronóstico y seguimiento esperado.

Lo que 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

El tumor de Wilms es uno de los tumores abdominales más comunes de la infancia y el que más frecuente afecta a los riñones. Se estima que se presenta en uno de cada 200 000 a 250 000 niños, la máxima incidencia es alrededor de los 3 años, rara vez aparece después de los 8 años. Cada año son diagnosticados 500 niños en los Estados Unidos con tumor de Wilms, con una incidencia reportada de 1: 10000. Los reportes indican que el 80% ocurre antes de los 5 años con un pico máximo de incidencia entre los 3 a 4 años. Las manifestaciones clínicas que presentan los niños con Tumor de Wilms: son masa abdominal (75%), dolor abdominal (28%), hipertensión (26%), hematuria macroscópica (18%), hematuria microscópica (24%), y fiebre (22%). La etiología del TW es desconocida en la mayoría de los casos, sin embargo, en 5% de los pacientes se identifica una mutación genética. Estas pueden estar relacionadas a tres mutaciones principales: Mutación del gen WT1 (11p13) que incluye WAGR, aniridia aislada, síndromes de Denys-Drash y Frasier. El gen WT2 (11p15) se asocia a hemi-hipertrofia, así como síndromes de Beckwith-Wiedemann, Simpson-Golabi-Behmel y Perlman. Entre 1-3% de los pacientes tienen Wilms familiar (FWT1 en 17q21 y FWT2 en 19q13). El Tumor de Wilms se considera una neoplasia trifásica ya que contiene elementos de distintas estirpes histológicas ya que muestran componentes blastemal, estromal y epitelial, El análisis del tejido es muy importante y debe hacerlo un patólogo experto. La presencia de anaplasia es un factor pronóstico, esta se presenta entre el 5 al 10% de los tumores, y principalmente en niños mayores a 2 años de edad, en el NWTSG-1 el 66.7% de los pacientes con anaplasia presentaron recaídas. El tratamiento del TW depende del estadio de la enfermedad, así como la clasificación del tumor de acuerdo a grupos de riesgo, incluye quimioterapia, cirugía y radioterapia.

## 4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

Las recomendaciones señaladas en esta Guía son producto del análisis de las guías de práctica clínica internacionales seleccionadas mediante el modelo de revisión sistemática de la literatura.

La presentación de la evidencia y las recomendaciones expresadas en las guías seleccionadas, corresponden 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

#### 4.1 DIAGNÓSTICO DE TUMOR DE WILMS

##### 4.1.1 ¿CUÁLES SON LAS MANIFESTACIONES CLÍNICAS DEL TUMOR DE WILMS?

Evidencia/Recomendación	Nivel/Grado
 <p>El nefroblastoma o TW (TW), es un tumor embrionario del riñón que afecta a uno de cada 10,000 niños. Diagnosticado de manera oportuna, es el tumor sólido con mayor éxito terapéutico en oncología pediátrica.</p>	<p><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Scott RH, 2005. Grundy, 2005</i></p>
 <p>Los tumores renales pediátricos corresponden al 5% de las neoplasias malignas en niños menores de 15 años y 3.6% de las neoplasias en niños menores a 20 años. De acuerdo al National Wilms' Tumor Study Group (NWTSG; 1969-2002), El TW se presenta en el 92% de todos los tumores renales en la infancia, seguido del tumor renal de células claras (3.4%) el nefroma mesoblástico congénito (1.7%) y el tumor</p>	<p><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Dome, 2009</i></p>

rabdoide maligno (1,6%); así como otros tumores raros a nivel renal como el tumor neuroectodérmico primitivo, el sarcoma sinovial y el nefrona quístico.

**E**

El TW es uno de los tumores abdominales más comunes de la infancia y el que más frecuente afecta a los riñones. Se estima que se presenta en uno de cada 200 000 a 250 000 niños, la máxima incidencia es alrededor de los 3 años, rara vez aparece después de los 8 años.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Zapata, 2010*

**E**

La mayoría de los tumores se presentan de manera aislada, en niños por lo demás sanos. En un pequeño porcentaje de pacientes, la enfermedad se presenta asociada a síndromes genéticos.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Scott RH, 2005. Grundy, 2005*

**E**

Cada año son diagnosticados 500 niños en los Estados Unidos con TW, con una incidencia reportada de 1: 10 000. Los reportes indican que el 80% ocurre antes de los 5 años, con un pico máximo de incidencia entre los 3 a 4 años.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones por un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Miniati, 2008*

**E**

Las manifestaciones clínicas que presentan los niños con TW: son masa abdominal (75%), dolor abdominal (28%), hematuria macroscópica (18%), hematuria microscópica (24%) y fiebre (22%).

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones por un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Dome, 2009*

**E**

Las manifestaciones clínicas incluyen la presencia de una masa abdominal asintomática, dolor abdominal vago e inespecífico, síntomas gastrointestinales e hipertensión hematuria ocasional.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones por un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Zapata, 2010*

#### 4.1.2 ¿CUÁLES SON LOS ESTUDIOS DE IMAGEN INDISPENSABLES PARA EL DIAGNÓSTICO INTEGRAL DE UN PACIENTE CON TUMOR RENAL (WILMS/NEFROBLASTOMA)?

Evidencia/Recomendación	Nivel/Grado
<p><b>E</b></p> <p>La sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo, valor predictivo negativo, de la Tomografía Computada (TC) en el establecimiento del diagnóstico en enfermos con TW fue de 0.92, 0.55, 0.84, y 0.73, respectivamente. La TC permite establecer el diagnóstico de certeza en el 82% de los casos.</p>	<p><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones por un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Miniati, 2008</i></p>
<p><b>E</b></p> <p>Esta indicado la realización de ultrasonido abdominal (USG), TC abdominal con doble medio de contraste, placa de rayos X de Tórax (PA, lateral y ambas oblicuas) y TC de tórax.</p>	<p><b>II</b> (Al menos un estudio experimental bien diseñado). <i>Zapata, 2010</i></p>

#### 4.1.3 ¿QUÉ ESTUDIOS GENÉTICOS TIENEN IMPLICACIÓN PRONÓSTICA EN LOS PACIENTES CON TUMOR DE WILMS?

Evidencia/Recomendación	Nivel/Grado
<p><b>E</b></p> <p>La etiología del TW es desconocida en la mayoría de los casos, sin embargo, en 5% de los pacientes se identifica una mutación genética. Estas pueden estar relacionadas a tres mutaciones principales: Mutación del gen WT1 (11p13) que incluye WAGR, aniridia aislada, síndromes de Denys-Drash y Frasier. El gen WT2 (11p15) se asocia a hemihipertrofia, así como síndromes de Beckwith-Wiedemann, Simpson-Golabi-Behmel y Perlman. Entre 1-3% de los pacientes tienen Wilms familiar (FWT1 en 17q21 y FWT2 en 19q13).</p>	<p><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Scott RH, 2005. Grundy, 2005</i></p>
<p><b>E</b></p> <p>El 65% de los TW con anaplasia presentan mutaciones del gen supresor TP53, estas mutaciones se presentan de manera poco frecuente en tumores de Wilms de HF.</p>	<p><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Dome, 2006</i></p>

**E**

La pérdida de la heterocigosidad (LOH) para los cromosomas 1p y 16q identifican a los tumores de Wilms con HF en quienes tienen mayor índice de recaídas y muerte.

**IV**  
(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Scott RH, 2005. Grundy, 2005*

**E**

La pérdida de la heterocigosidad (LOH) en estas regiones cromosómicas puede ser usada como un factor pronóstico para determinar el riesgo de la falla terapéutica, independiente al estadio de la enfermedad.

**IV**  
(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Scott RH, 2005. Grundy, 2005*

**E**

La vigilancia para niños con factores de riesgo para desarrollar TW se lleva a cabo con USG cada 3 o 4 meses, hasta la edad de 5 años, excepto en pacientes con síndrome de Beckwith-Wiedemann, Simpson-Golabi-Behmel, y algunos casos de Wilms familiar, en quienes la vigilancia debe continuarse hasta los 7 años de edad.

**IV**  
(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Scott RH, 2005. Grundy, 2005*

#### 4.1.4 ¿CÓMO SE DETERMINA LA EXTENSIÓN DE LA ENFERMEDAD?

##### Evidencia/Recomendación

##### Nivel/Grado

**E**

Se indicará la realización de ultrasonido abdominal, TC abdominal con doble medio de Contraste, placa de rayos X de Tórax (PA, lateral y ambas oblicuas) y TC de tórax.

**IV**  
(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Zapata, 2010*

**E**

Los estudios de extensión incluyen:

- Genéticos y moleculares: determinación de WT1, WT2, WT3, P53
- Histopatológicos: biopsia preoperatoria translumbar o estudio de la pieza quirúrgica en resecciones primarias, estudio histopatológico de los ganglios linfáticos regionales (de preferencia sin neoadyuvancia).
- Gabinete: ultrasonido abdominal,

**IV**  
(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Dome, 2009*

telerradiografía de tórax y/o TC de tórax de preferencia con cortes ultradelgados (lung care), TC abdominal con doble contraste.

## 4.2 TRATAMIENTO

### 4.2.1 ¿CUÁLES SON LOS PRINCIPIOS TERAPÉUTICOS EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL TUMOR DE WILMS?

Evidencia/Recomendación	Nivel/Grado
<p><b>E</b></p>	<p>El tratamiento del TW incluye quimioterapia, cirugía y radioterapia. Intervenciones que permitan reducir el estadio de la enfermedad para no utilizar radioterapia y/o quimioterapia más tóxica, reducirán la morbilidad relacionada al tratamiento.</p> <p style="text-align: right;"><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Scott RH, 2005. Grundy, 2005</i></p>
<p><b>E</b></p>	<p>En Estados Unidos, el National Wilms Tumor Study Group (NWTSG) recomienda nefrectomía de entrada en estadios I y II, con biopsia pre-tratamiento para los pacientes considerados no resecables al diagnóstico. Los esquemas de la quimioterapia subsecuente así como la necesidad de radioterapia se determinan por el estadio del tumor y su histología.</p> <p style="text-align: right;"><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Scott RH, 2005. Grundy, 2005</i></p>
<p><b>E</b></p>	<p>En Europa, la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP) recomienda quimioterapia pre-operatoria (sin biopsia) en todos los tumores sugestivos de ser TW, para sub estadificar el tumor antes de la nefrectomía tardía.</p> <p style="text-align: right;"><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Scott RH, 2005. Grundy, 2005</i></p>

#### 4.2.2 ¿CUÁLES SON LOS PRINCIPIOS QUIRÚRGICOS EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL TUMOR DE WILMS?

Evidencia/Recomendación	Nivel/Grado
<p><b>E</b></p>	<p><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Ehrlich, 2005</i></p>
<p><b>R</b></p>	<p><b>D</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Ehrlich, 2005</i></p> <p>El procedimiento quirúrgico adecuado para un paciente con TW unilateral es la nefrectomía radical. Se recomienda el abordaje transperitoneal para evaluar adecuadamente la extensión tumoral extrarrenal. No debe utilizarse la lumbotomía como vía de abordaje. Se inspecciona la cavidad en busca de implantes peritoneales, invasión vascular y metástasis. Se debe evaluar el riñón contralateral en busca de enfermedad bilateral antes de realizar la nefrectomía. El muestreo ganglionar hiliar así como paraaortico y paracaval ipsilateral es imprescindible. No deben realizarse biopsias transoperatorias, excepto en los casos en los que el tumor se considere irresecable.</p>
<p><b>E</b></p>	<p><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Ehrlich, 2005</i></p> <p>Diversos factores han influido sobre la recurrencia local, estos incluyen el tipo histológico y la biología del tumor, el estadio es un factor predictor importante de la recurrencia tumoral. El cirujano juega un rol muy importante en la resección completa del tumor y en evitar la ruptura tumoral con derramamiento y diseminación peritoneal. Son importantes clasificar adecuadamente al enfermo y en especial identificar el grado de la invasión linfática.</p>

**E**

Los pacientes en estadio II en quienes no se tomo biopsia de los ganglios linfáticos, tienen un mayor índice de recaída, sin embargo las diferencias no fueron estadísticamente significativas.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Ehrlich, 2005*

**E**

El derramamiento tumoral se ha reportado hasta en el 19.3% de los niños sometidos a nefrectomía sin neoadyuvancia, sobre estadificándolos. El 25% del derramamiento tumoral es evitable, se deben prescindir de biopsias transoperatorias ya que resultan innecesarias.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Ehrlich, 2005*

**R**

Realizar nefrectomía radical en todos los casos, preferentemente como medida terapéutica inicial.

**D**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Zapata 2010*

**R**

Resecar todos los ganglios macroscópicamente anormales marcando su sitio anatómico, en caso de no haberlos revisar los ganglios aunque su aspecto sea normal.

**D**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Zapata 2010*

**R**

Evitar resección de órganos adyacentes en bloque, en dicho caso limitarse a tomar biopsia y diferir la resección hasta después de recibir quimioterapia neoadyuvante.

**D**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Zapata 2010*

**E**

En los Estados Unidos la nefrectomía inicial es el tratamiento recomendado, la quimioterapia adyuvante y la necesidad de radioterapia serán determinadas por el estadio tumoral y su histología.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Scott RH, 2005*

**E**

En el Reino Unido y Europa se prefiere iniciar con neoadyuvancia para disminuir el volumen tumoral y el estadio difiriendo la realización de la nefrectomía

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Scott RH, 2005*

**E**

La posibilidad de detectar la presencia de un tumor en el riñón contralateral durante la laparotomía que no fue detectado en tomografía preoperatoria es menor al 1%.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Ehrlich, 2005*

#### 4.2.3 ¿QUÉ CARACTERÍSTICAS HISTOPATOLÓGICAS CONFIRMAN EL DIAGNÓSTICO DE TUMOR DE WILMS Y CUÁL ES SU IMPORTANCIA EN EL PRONÓSTICO?

**Evidencia/Recomendación**

**Nivel/Grado**

**E**

El análisis del tejido es muy importante y debe hacerlo un patólogo experto.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Zapata 2010*

**E**

Se considera histología desfavorable (HDF) al tumor que tenga anaplasia difusa. El resto se considera histología favorable (HF).

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Zapata 2010*

**E**

Cuando se comparó la sobrevida libre de enfermedad (EFS) con HF sin biopsia inicial contra aquellos diagnosticados con anaplasia, no existió diferencia significativa a 5 años de vigilancia.  
[Sin anaplasia 47% EFS (95%, intervalo de confianza 23%-68%); anaplasia, 50% EFS (95% , intervalo de confianza 18%-75%); P = .78].

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Hamilton, 2006*

**E**

Los tumores con anaplasia están presentes en el 10% de pacientes con estadio V y tienen el mismo pronóstico adverso en enfermedad unilateral como bilateral.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Hamilton, 2006*

E

La respuesta histológica a la quimioterapia preoperatoria puede ser resistencia o diferenciación, maduración o regresión.

IV

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Weirich, 2001*

E

Los tumores de Wilms con predominio de estroma tienen pobre respuesta a quimioterapia preoperatoria al igual que la variedad rhabdomiomatosa fetal.

IV

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Weirich, 2001*

E

El porcentaje de tumores que contenían músculo estriado se incrementaron de 4% a 31% después de recibir quimioterapia y en los que tenían un patrón estromal en 7.4%.

IV

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Weirich, 2001.. Zuppan, 1991*

E

Los resultados del NWTS-4 mostraron un predominio epitelial en el 9.3% de los tumores de Wilms, la mayoría de ellos en estadios bajos. Presentaron una excelente respuesta a tratamiento y un pronóstico favorable.

IV

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Weirich, 2001*

E

El patrón predominantemente blastemal se redujo del 34.9% al 9.3% por lo que es la estirpe histológica más sensible a quimioterapia. Los pacientes en estadio IV tuvieron una reducción del patrón blastemal hasta 13.2%.

IV

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Weirich, 2001. Zuppan, 1991*

E

A pesar de la reducción proporcional del blastema en TW con quimioterapia preoperatoria, este subtipo presenta quimio resistencia. Es el tipo histológico en que se reporta el mayor número de recaídas, sin embargo la respuesta de las recaídas al tratamiento, es similar a las otras variedades tumorales.

IV

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Weirich, 2001*

Los resultados del NWTS-3 mostraron una sobrevida libre de enfermedad de 56% en aquellos que presentaron recaídas.

**E**

El pronóstico en las variedades mixta y predominantemente regresiva de TW mostró en la mayoría de los casos una buena respuesta clínica.

Al ser analizados en conjunto mostraron menos del 10% de recaídas y 92% de sobrevida libre de recurrencia a 4 años.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Weirich, 2001*

**E**

La quimioterapia preoperatoria altera las características histológicas en el TW. De acuerdo a los reportes del protocolo SIOP-9 para histología estándar se puede dividir en grupos de bajo riesgo (aquellos con predominio epitelial y estromal) y de alto riesgo (tumores con predominio blastemal, mixtos o con cambios predominantemente regresivos).

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Weirich, 2001*

#### 4.2.4 ¿CUÁNDO SE DEBE REALIZAR LA NEFRECTOMÍA PRIMARIA SIN QUIMIOTERAPIA NEOADYUVANTE (PREOPERATORIA)?

##### Evidencia/Recomendación

##### Nivel/Grado

**E**

El TW es un tumor quimio sensible por lo que se tendrá que considerar el beneficio de la quimioterapia neoadyuvante en pacientes en quienes la cirugía pudiera representar un riesgo para la función de órganos vecinos.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Zapata, 2010*

**R**

El equipo multidisciplinario coordinado por el cirujano oncólogo, determinará si el tumor es resecable o irresecable al diagnóstico.

**D**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Zapata, 2010*

**R**

Realizar nefrectomía radical en todos los casos, preferentemente como medida terapéutica inicial.

**D**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Zapata, 2010*

**R**

Evitar resección de órganos en bloque, en dicho caso limitarse a tomar biopsia y diferir la resección hasta después de recibir quimioterapia neoadyuvante.

**D**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Zapata, 2010*

**E**

En los protocolos del COG (Children Oncology Group) todos los pacientes son candidatos a cirugía de inmediato.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Ritchie, 2005*

#### 4.2.5 ¿QUÉ OPCIONES DE QUIMIOTERAPIA EXISTEN PARA EL TRATAMIENTO DE TUMOR DE WILMS EN SUS DIFERENTES ETAPAS?

##### Evidencia/Recomendación

##### Nivel/Grado

**E**

Las indicaciones para dar quimioterapia preoperatoria son:

1. TW Bilateral.
2. Trombo tumoral en vena cava por arriba del nivel de las suprahepáticas.
3. tumores que invaden órganos adyacentes cuya resección implica la resección de otra estructura a excepción de la glándula suprarrenal.
4. tumores que al juicio del cirujano impliquen mayor morbilidad o mortalidad si son resecados antes de recibir quimioterapia.
5. Alteraciones y restricción ventilatoria severa por enfermedad metastásica pulmonar severa. Si se administra quimioterapia preoperatoria el procedimiento quirúrgico no deberá diferirse más allá de la 12ª semana del tratamiento.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Ritchie, 2005*

**E**

La sobrevida libre de recurrencia a 4 años de los niños que recibieron quimioterapia preoperatoria es de 95%.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Weirich, 2001*

**R**

Vincristina y Actinomicina D son generalmente bien toleradas, con bajo riesgo de efectos colaterales a largo plazo. Las antraciclinas se asocian a cardiotoxicidad, mientras que ciclofosfamida, carboplatino y etopósido presentan efectos adversos significativos.

**D**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Pein, 2004. Oeffinger, 2004.*

**R**

En etapa I o etapa II con HF se recomienda el uso del esquema A del protocolo nacional que incluye: Vincristina 0.05 mg/kg o 1.5mg/m<sup>2</sup> SC IV (dosis máxima de 2mg) y Actinomicina D 45 g/Kg IV.

**D**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Zapata, 2010*

**R**

Etapas II a IV con HDF se recomienda el esquema B del Protocolo Nacional que incluye: Actinomicina D 45 g/Kg IV, Vincristina 0.05 mg/kg o 1.5mg/m<sup>2</sup> SC IV (dosis máxima de 2mg), Doxorubicina 1mg a 1.5mg /Kg IV.

**D**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Zapata, 2010*

**R**

En etapas II a IV con HDF recomiendan el esquema C del Protocolo Nacional que incluye Actinomicina D 45 g/Kg IV, Vincristina 0.05 mg/kg o 1.5mg/m<sup>2</sup> SC IV (dosis máxima de 2mg), Doxorubicina 1mg a 1.5mg /Kg IV, Ciclofosfamida 440 mg/m<sup>2</sup>/dosis ó 14.7 mg/Kg/dosis IV por 3 o 5 días, Etopósido 100mg/m<sup>2</sup>/dosis ó 3.3mg/Kg/dosis IV 5 días.

**D**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Zapata, 2010*

#### 4.2.6 ¿CUÁLES SON LAS INDICACIONES DE RADIOTERAPIA EN TUMOR DE WILMS?

**Evidencia/Recomendación**

**Nivel/Grado**

**E**

La radioterapia puede producir daño cutáneo local, problemas reproductivos y segundas neoplasias.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Hawkins 1989; Jenkinson 2004*

**R**

NWTS-5 Indica dosis uniforme de 10.8 Gy a todos los pacientes en estadios II a IV con la presencia histológica de anaplasia.

**D**  
(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Dome, 2006*

**E**

Ninguno de los pacientes en estadios I y II ha tenido recurrencias en el lecho quirúrgico cuando han sido administrados 10.8 Gy por lo que se considera un control local excelente.

**IV**  
(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Dome, 2006*

**E**

Las tasas de recurrencia en el lecho quirúrgico en pacientes en estadios III, IV y V son de 16.2%, 15%, y 29% respectivamente.

**IV**  
(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Dome, 2006*

**R**

La radioterapia postoperatoria debe administrarse a los 10 días del postoperatorio.

**D**  
(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Zapata, 2010*

**E**

Está indicada en estadios III y IV con HF y estadios II, III y IV con HDF.

**IV**  
(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Zapata, 2010*

**E**

La dosis recomendada es de 10.8 Gy con protección a bazo y riñón contralateral, irradiando lecho tumoral y cadenas ganglionares.

**IV**  
(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Zapata, 2010*

**E**

La radioterapia postoperatoria está indicada en contaminación peritoneal, irradiando todo el abdomen desde domos diafragmáticos hasta el agujero obturador entre las cabezas femorales.

**IV**  
(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Zapata, 2010*

**E**

De acuerdo a los resultados de los protocolos del NWT3-3 y NWT3-4. El retraso en iniciar radioterapia después del 10 día postoperatorio no influyo significativamente en las tasa de recurrencia local a nivel de flanco y abdomen, sin embargo se recomienda que los niños con TW que requieran de radioterapia, se radien antes de las dos semanas postoperatoria.

**III**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Kalapurakal, 2006*

**E**

Las complicaciones tardías asociadas a radioterapia incluyen neumonitis, enfermedad restrictiva pulmonar, escoliosis, xifosis, segundas neoplasias y en niñas hipoplasia mamaria y cáncer mamario.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Ehrlich, 2006*

**E**

La radioterapia solo se administrará ante la presencia de metástasis pulmonares si la actividad tumoral se ha demostrado mediante biopsia, a pesar de haber sido tratado 6 semanas con esquema de quimioterapia que incluya Doxorubicina.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Nicolin, 2008*

#### 4.2.7 ¿CÓMO SE TRATA EL TUMOR DE WILMS BILATERAL?

##### Evidencia/Recomendación

##### Nivel/Grado

**E**

La incidencia de TW bilateral (TWB) es de 5% de todos los niños con TW y se ha mantenido estable desde el reporte del NWTSG de 1976.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Hamilton, 2006*

**E**

Los niños con TWB que requieren remover más del 50% de la masa renal tienen riesgo elevado para desarrollar insuficiencia renal.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Cozzi, 2006*

**E**

En los pacientes con reducción de más del 50% de la masa renal funcional el grado de insuficiencia renal es directamente proporcional al porcentaje de parénquima renal reseado.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Cozzi, 2006*

**E**

La nefrectomía con salvamento de nefronas no se indica en los niños con TW unilateral con un riñón contralateral normal ya que los riesgos de dejar enfermedad residual superan a los beneficios.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Cozzi, 2006*

**E**

La cirugía de salvamento de nefronas está indicada en el TWB o niños con TW en riñón único.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Cozzi, 2006*

**E**

El tratamiento del TW depende del estadio de la enfermedad, así como la clasificación del tumor de acuerdo a grupos de riesgo.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Scott RH, 2005. Grundy, 2005*

**E**

Se indica la resección solamente si se puede preservar suficiente tejido renal sano en por lo menos un lado.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Zapata, 2010*

**E**

La enucleación quirúrgica se refiere a la incisión circunferencial de la cápsula renal alrededor del tumor seguido de disección roma, que permite la disección de la pseudocápsula tumoral, permitiendo la remoción simple del tumor con un máximo de preservación del parénquima renal normal.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Cozzi, 2006*

**R**

La enucleación del tumor puede realizarse en niños con TW de localización central menores de 3 años de edad y con riesgo bajo de anaplasia, especialmente en aquellos con enfermedad bilateral.

**D**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).  
*Cozzi, 2006*

**E**

En TWB quimioterapia de acuerdo a la etapa (sic).

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Zapata, 2010*

**R**

Los protocolos del NWTs, la SIOP y el UKCCS recomiendan el uso de quimioterapia preoperatoria antes de realizar el salvamento de nefronas en tumores de Wilms bilaterales sincrónicos, tumores en pacientes mono renales y pacientes con enfermedad renal preexistente.

**D**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Cozzi, 200*

**R**

La nefrectomía parcial es el procedimiento quirúrgico de elección para el salvamento de nefronas, porque la excisión completa del tumor con un margen libre de tumor no viola los principios de cirugía oncológica.

**D**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Cozzi, 2006*

**E**

Evaluación por imagen a la semana cinco, si hay enfermedad resecable, se realiza cirugía de reintervención, resecando el tumor del riñón menos afectado.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Zapata, 2010*

**E**

Si no hay evidencia de tumor macroscópica, se indica quimioterapia habitual (sic).

Si la cirugía de reintervención muestra enfermedad macroscópica se indica radioterapia o quimioterapia con esquema ICE.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Zapata, 2010*

**E**

Pueden ser necesarias varias cirugías de reintervención.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Zapata, 2010*

**✓/R**

Este tipo de cirugía solo deberá realizarse en centros de alta especialidad que cuente con la infraestructura y el personal capacitado (oncólogos médicos, radioterapeutas, cirujanos oncólogos pediatras, cirujanos pediatras de trasplante, intensivistas pediatras, patólogos

**PBP**

pediatras) para efectuar este tipo de procedimientos.

#### 4.2.8 ¿CÓMO SE TRATA LA ENFERMEDAD RECURRENTE EN TUMOR DE WILMS?

Evidencia/Recomendación	Nivel/Grado
<p><b>E</b></p>	<p>El estadio del tumor es un factor pronóstico muy importante de la recurrencia tumoral.</p> <p style="text-align: right;"><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Ehrlich, 2005</i></p>
<p><b>E</b></p>	<p>Las recurrencias en el lecho quirúrgico en niños en estadios III, IV y V son de 16.2%, 15%, y 37.9% respectivamente.</p> <p style="text-align: right;"><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Dome, 2006</i></p>
<p><b>E</b></p>	<p>Los niños en estadio I en quienes no se examinan los ganglios linfáticos tienen un incremento en la recurrencia 6 veces mayor que aquellos en estadio I con estudio histopatológico negativo en las biopsias ganglionares transoperatorias.</p> <p style="text-align: right;"><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Ehrlich, 2005</i></p>
<p><b>E</b></p>	<p>Los niños en estadio II tienen un riesgo de recurrencia local 4 veces mayor si existe derramamiento del tumor durante el transoperatorio.</p> <p style="text-align: right;"><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Ehrlich, 2005</i></p>
<p><b>E</b></p>	<p>Los resultados al tratamiento para niños con TW recurrente son pobres, especialmente si tienen factores de riesgo como: HDF, recurrencia temprana, tratamiento previo con tres drogas, recaída no confinada al pulmón, recaída abdominal después de radioterapia.</p> <p style="text-align: right;"><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Abu-Ghosh, , 2002</i></p>

**E**

Varios factores producen un impacto en la incidencia de la recurrencia local, estos incluyen las características histopatológicas del tumor así como su biología.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Ehrlich, 2005*

**E**

La recaída exclusivamente pulmonar, en lecho quirúrgico no radiado, y las ocurridas 12 meses posterior al diagnóstico de lesiones en etapa I con HF, pueden ser tratadas con Actinomicina D y Vincristina.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Zapata, 2010*

**E**

La recaída en pacientes con histología desfavorable en pacientes con tratamiento inicial con Actinomicina D, Vincristina y Doxorubicina, en recaídas a sitios distintos a pulmón o recaídas en abdomen radiado, se indica quimioterapia con ICE, cirugía de reintervención y radioterapia.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Zapata, 2010*

**E**

El estadio del tumor es un factor pronóstico muy importante de la recurrencia tumoral.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Ehrlich, 2005*

**E**

Las recurrencias en el lecho quirúrgico en niños en estadios III, IV y V son de 16.2%, 15%, y 37.9% respectivamente.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Dome, 2006*

#### 4.2.9 ¿CÓMO SE TRATA LA ENFERMEDAD METASTÁSICA EN TUMOR DE WILMS?

Evidencia/Recomendación	Nivel/Grado
<p><b>E</b> Las lesiones pulmonares únicas demostradas por TC no significan la presencia de tumor, por lo que la biopsia de las mismas es indispensable para su confirmación histopatológica, para diferenciar entre un proceso benigno o maligno, y así permitir proporcionar el tratamiento idóneo.</p>	<p><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Ehrlich, 2006</i></p>
<p><b>E</b> La resección quirúrgica de las metástasis pulmonares no mejora la supervivencia, su función es documentar la histología más que una estrategia terapéutica.</p>	<p><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Zapata, 2010</i></p>
<p><b>E</b> Las metástasis hepáticas no deben ser reseçadas inicialmente a menos de que sean pequeñas. En caso de persistir después de la quimioterapia pueden reseçarse en la mayor parte de los casos de manera extra-anatómica (cuñas o enucleación).</p>	<p><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Zapata, 2010</i></p>

#### 4.2.10 ¿CÓMO SE TRATA EL TUMOR DE WILMS CON EXTENSIÓN VASCULAR?

Evidencia/Recomendación	Nivel/Grado
<p><b>E</b> En el momento del diagnóstico podemos encontrar invasión de la vena renal en el 20-35% de los casos, mientras que su extensión en la vena cava inferior ocurre en un 4-10% de los pacientes; en un 10-25% de estos, el trombo se extiende por encima de las venas suprahepáticas hasta la aurícula derecha o incluso el ventrículo derecho.</p>	<p><b>IV</b> (Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos). <i>Rioja, 2008</i></p>

**E**

La nefrectomía con trombectomía es el tratamiento de elección en los pacientes con tumor renal y trombo en cava.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Rioja, 2008*

**E**

La altura del trombo no influye en el pronóstico.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Rioja, 2008*

**E**

La presencia de infiltración tumoral de la cava tiene un peor pronóstico por su posibilidad de tener márgenes quirúrgicos positivos y requerir reparación de esta estructura vascular.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Rioja, 2008*

**E**

Está indicada la quimioterapia preoperatoria en trombos tumorales en la vena cava por arriba del nivel de las venas hepáticas.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Ritchie, 2005*

**E**

En los casos con trombo tumoral que alcanza las venas suprahepáticas o hasta la aurícula, está indicado el uso de circulación extracorpórea, hipotermia, parada cardiaca y exanguino transfusión junto con la cirugía de resección del tumor abdominal. Se recomienda el abordaje en conjunto con cirujanos cardiovasculares.

**IV**

(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).

*Rioja, 2008*

### 4.3 CRITERIOS DE REFERENCIA

Evidencia/Recomendación	Nivel/Grado
<div data-bbox="134 478 298 604" style="border: 1px solid blue; border-radius: 10px; padding: 5px; display: inline-block; width: 60px; height: 60px; text-align: center; vertical-align: middle; margin-bottom: 10px;">E</div> <p data-bbox="344 474 906 611">La sobrevida de los niños con TW es de 90% con tumores localizados, y de 70% en aquellos con enfermedad metastásica tratados en centros especializados.</p>	<p data-bbox="1198 474 1230 506" style="text-align: center;">IV</p> <p data-bbox="932 506 1502 642">(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).</p> <p data-bbox="932 646 1222 678"><i>Pritchard-Jones K. 2002</i></p>
<div data-bbox="134 726 298 852" style="border: 1px solid blue; border-radius: 10px; padding: 5px; display: inline-block; width: 60px; height: 60px; text-align: center; vertical-align: middle; margin-bottom: 10px;">E</div> <p data-bbox="344 722 906 858">La vigilancia por imagen puede llevarse a cabo en un centro local pero deberá ser realizada por personal capacitado en ultrasonografía pediátrica.</p>	<p data-bbox="1198 722 1230 753" style="text-align: center;">IV</p> <p data-bbox="932 753 1502 890">(Evidencia obtenida de publicaciones u opiniones de un comité de expertos, experiencias clínicas de autoridades respetadas o casos clínicos).</p> <p data-bbox="932 894 1300 926"><i>Scott RH, 2005. Grundy, 2005</i></p>
<div data-bbox="134 972 298 1098" style="border: 1px solid orange; border-radius: 10px; padding: 5px; display: inline-block; width: 60px; height: 60px; text-align: center; vertical-align: middle; margin-bottom: 10px;">✓/R</div> <p data-bbox="344 968 906 1341">Existen reportes donde se demuestra los niños tratados inicialmente en los centros especializados y de concentración en el manejo del paciente pediátrico con TW tienen una sobrevida mayor, con menor índice de recaída y complicaciones; que cuando son manejados aisladamente en los segundos niveles de atención. Consideramos conveniente que el manejo inicial de estos pacientes se lleve a cabo en centros especializados de tercer nivel de atención.</p>	<p>PBP</p>

## 5. ANEXOS

### 5.1 TABLA 1

#### PRINCIPALES CONCLUSIONES DE LOS ESTUDIOS DEL NWTSG Y LA SIOP

National Wilms' Tumor Study (NWTSG)	Resultados de relevancia
NWTSG-1 (1969-1973)	Estadio I: La Radioterapia no ofrece beneficios a pacientes < 2 años con AMD Estadios II-III: VCR/AMD son superiores que su uso como mono droga La presencia de anaplasia corresponde a un fuerte factor pronóstico adverso
NWTSG-2 (1974-1978)	Estadio I: La reducción de quimioterapia de 15 meses a 6 meses no afecto de manera negativa la sobrevida libre de recaídas, La radioterapia no es necesaria en este grupo. Estadio II: El compromiso linfático empeora el pronóstico Estadios II-IV: la adición de DOX al esquema de VCR/AMD mejoró los resultados
NWTSG-3 (1979-1986)	Estadio I con Histología favorable (HF): La Sobrevida libre de recaídas fue similar si el tratamiento con VCR/AMD duró 10 o 26 semanas Estadio II (HF): la adición de DOX al esquema de VCR/AMD no mejoró la sobrevida libre de recaídas, Radioterapia no es necesaria en este grupo Estadio III (HF) : <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Sin DOX, Radioterapia de 20 Gy al flanco fue superior a 10 Gy</li> <li>2. Adición de DOX a Radioterapia de 10 Gy al flanco incrementa la Sobrevida libre de recaídas</li> <li>3. Adición de DOX a Radioterapia de 20 Gy al flanco no mejoró la sobrevida libre de recaídas</li> </ol> Estadio IV (HF): Adición de Ciclofosfamida no mejoró la sobrevida libre de recaídas Estadios II-IV con anaplasia difusa: la adición de Ciclofosfamida parece mejorar la sobrevida libre de recaídas
NWTSG-4 (1986-1994)	Estadio I-IV (HF) No hay diferencia en sobrevida libre de recaídas cuando se administra Adriamicina en mono dosis que en cinco dosis, la toxicidad y el costo son menores en una sola dosis Estadio III-IV (HF) No hay diferencia en sobrevida libre de recaídas cuando se administra DOX en mono dosis que en tres dosis. La toxicidad y el costo son menores en una sola dosis Estadio II-IV (HF): No hay diferencia en sobrevida libre de recaídas entre 6 y 15 meses de quimioterapia. Estadios II-IV con anaplasia difusa mejoró la sobrevida libre de recaídas con la adición de Ciclofosfamida
NWTSG-5 (1995-2002)	Estadio I (HF), edad < 2 años, tumor < 550 g: sin quimioterapia, 2- libre de recaídas con sobrevida de solo 86% pero la sobrevida total fue de 100% Estadios I-IV (HF): LOH en 1p y 16q predictor negativo para sobrevida libre de recaídas y sobrevida total Estadio I con anaplasia: La sobrevida libre de recaídas y la sobrevida total inferiores a los pacientes en Estadio I con (HF) Estadios II-IV con anaplasia difusa: mejores resultados usando esquema de VCR/DOX/CYCLO/ETOP

**Fuente:** Dome J, Roberts Ch, Argani P. Pediatric Renal Tumors. En Orkin S, Fisher D, Look AT, Lux S, Ginsburg D, Nathan D. Oncology of Infancy and Childhood. Saunders Elsevier 1st Ed (2009): 542 - 585 pp.

Estudio de la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP)	Señalamientos de relevancia
SIOP 1 (1971-1974)	Radioterapia preoperatoria reduce el número de rupturas tumorales transoperatorias y sub estadifica al tumor
SIOP 2 (1974-1976)	9 meses de VCR/AMD equivalen a 15 meses de VCR/AMD; la reducción de rupturas tumorales en el grupo con neoadyuvancia se confirma.
SIOP 5 (1977-1979)	La administración de quimioterapia preoperatoria equivale a la administración de radioterapia en la prevención de rupturas tumorales.
SIOP 6 (1980-1987)	Estadio I: 17 semanas de VCR/AMD tiene resultados similares a 38 semanas de VCR/AMD Estadio IINO: Al no incluir la regla de detención disparada por RT por recurrencias abdominales; sin embargo la enfermedad libre de enfermedad y sobrevida global no fueron afectadas al no utilizar RT. Estadio IIN+/III: La doxorubicina incrementó la sobrevida libre de enfermedad pero no la sobrevida total
SIOP 9 (1987-1991)	4 semanas de VCR/AMD equivale a la administración de 8 semanas en los términos de sobrevida libre de enfermedad y sobrevida total en tumores en estadio I.
SIOP 93-01 (1993-1999)	Pacientes en estadio I de tumor de Wilms evolucionan de manera similar si se administran 4 semanas VCR/AMD postoperatorias que si se administran 38 semanas Histología predictiva de recurrencia post quimioterapia; Necrosis completa: bajo riesgo. Predominio blastemal: alto riesgo.

**Fuente:** Dome J, Roberts Ch, Argani P. Pediatric Renal Tumors. En Orkin S, Fisher D, Look AT, Lux S, Ginsburg D, Nathan D. Oncology of Infancy and Childhood. Saunders Elsevier 1st Ed (2009): 542 - 585 pp.

## 5.2 TABLA 2

**TABLA DE ESTADIO Y RIESGO PARA TUMOR DE WILMS**

Estadio	Porcentaje de casos	Tumor
I	45-50%	Tumor limitado a un riñón, resección completa, cápsula renal intacta, sin tumor residual
II	20%	Tumor con extensión regional más allá de la cápsula renal pero con resección completa. Sin tumor residual aparente.
III	10-15%	Tumor residual confinado al abdomen, sin diseminación hematológica.
IV	15%	Metástasis hematógenas (pulmón, hígado, hueso, cerebro)
V	5%	Tumor Bilateral al diagnóstico
Clasificación de riesgo	Porcentaje de casos	Histología
Bajo Riesgo	5-10%	Nefroblastoma quístico parcialmente diferenciado Nefroblastoma con necrosis universal
Riesgo Intermedio	70-80%	Nefroblastoma epitelial Nefroblastoma estromal Nefroblastoma mixto Nefroblastoma de tipo regresivo Anaplasia focal
Alto riesgo	15-20%	Nefroblastoma blastematoso Anaplasia difusa

**Fuente:**

## 5.3 TABLA 3

## SISTEMAS DE CLASIFICACIÓN PARA EL ESTADIO DE LOS TUMORES RENALES PEDIÁTRICOS

Estadio	Grupo de Oncología Pediátrica (COG) (pre quimioterapia)	Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP) (Post quimioterapia)
I	Tumor limitado al riñón con resección completa: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Cápsula renal intacta, sin invasión tumoral.</li> <li>• Sin invasión tumoral de las venas y linfáticos del seno renal.</li> <li>• Sin metástasis ganglionares o hematógenas.</li> <li>• Sin biopsia.</li> <li>• Márgenes negativos.</li> </ul>	Tumor limitado al riñón con resección completa: <ul style="list-style-type: none"> <li>• La cápsula renal puede estar infiltrada pero el tumor no alcanza la superficie externa.</li> <li>• El tumor puede protruir y ocupar la luz del sistema pielocalicial y el uréter pero no lo infiltra.</li> <li>• Los vasos del seno renal no están involucrados.</li> </ul>
II	El tumor se extiende más allá del riñón pero se realiza resección completa <ul style="list-style-type: none"> <li>• El tumor penetra la cápsula renal.</li> <li>• Hay tumor en las venas o linfáticos del seno renal.</li> <li>• Tumor en vena renal con margen libre de tumor.</li> <li>• Sin metástasis ganglionares o hematógenas.</li> <li>• Márgenes quirúrgicos negativos.</li> </ul>	El tumor se extiende más allá del riñón pero se realiza resección completa: <ul style="list-style-type: none"> <li>• El tumor penetra la cápsula renal hasta la grasa perirenal.</li> <li>• El tumor infiltra el seno renal y/o invade los vasos sanguíneos o linfáticos por fuera del parénquima renal pero hay resección quirúrgica completa.</li> <li>• El tumor infiltra los órganos adyacentes o la vena cava pero hay resección quirúrgica completa.</li> </ul>
III	Tumor residual o metástasis no hematógenas confinadas al abdomen <ul style="list-style-type: none"> <li>• Metástasis ganglionares abdominales.</li> <li>• Contaminación peritoneal o implantes tumorales.</li> <li>• Derramamiento tumoral de cualquier grado ocurrido antes o durante la cirugía.</li> <li>• Tumor macroscópicamente residual en el abdomen.</li> <li>• Biopsia tumoral (incluyendo por aspiración con aguja fina) antes de la nefrectomía.</li> <li>• Presencia de tumor en bordes quirúrgicos.</li> </ul>	Resección incompleta del tumor que se extiende más allá de los márgenes de resección quirúrgica (residual macroscópico o microscópico) <ul style="list-style-type: none"> <li>• Afectación de ganglios linfáticos abdominales, incluyendo tumor necrótico o cambios inducidos por quimioterapia.</li> <li>• Ruptura tumoral previa o transoperatoria.</li> <li>• El tumor ha penetrado la superficie peritoneal.</li> <li>• Trombo tumoral presente en los bordes de resección quirúrgica.</li> <li>• Biopsia quirúrgica antes de la resección definitiva (No incluye biopsia por aguja fina).</li> </ul>
IV	Metástasis hematógenas más allá del abdomen	Metástasis hematógenas más allá del abdomen
V	Tumor renal bilateral: <ul style="list-style-type: none"> <li>• El tumor de cada lado debe ser subestadificado por separado de acuerdo a los criterios anteriormente señalados [ej. Estadio V, subestadio II (derecho), subestadio I (izquierdo)]</li> </ul>	Tumor renal bilateral <ul style="list-style-type: none"> <li>• El tumor de cada lado debe ser subestadificado por separado de acuerdo a los criterios anteriormente señalados [ej. Estadio V, subestadio II (derecho), subestadio I (izquierdo)]</li> </ul>

**Fuente:** Dome J, Roberts Ch, Argani P. Pediatric Renal Tumors. En Orkin S, Fisher D, Look AT, Lux S, Ginsburg D, Nathan D. Oncology of Infancy and Childhood. Saunders Elsevier 1st Ed (2009): 542 - 585 pp.

## 6. GLOSARIO

**Tumor de Wilms:** Nefroblastoma, tumor renal maligno más frecuente en la infancia.

**Tumor trifásico:** se dice que el tumor de Wilms es un tumor trifásico porque contiene tres componentes histológicos diferentes: tejido blastemal, tejido estromal y tejido epitelial.

**WT1:** fue el primer gen que se detectó en el cual ocurrían mutaciones específicas en pacientes con tumor de Wilms, consiste en delección del cromosoma 11 (11p13).

**WT2:** Análisis citogenéticos demostraron un segundo gen distinto al WT1 asociado a la génesis de tumor de Wilms, caracterizado por la pérdida de heterocigosidad en el en el cromosoma 11 (11p15).

**Síndrome WAGR:** Acrónimo de un síndrome caracterizado por la presencia de tumor de Wilms, Aniridia, malformaciones Genitourinarias, Retraso mental en niños.

**Síndrome de Beckwith-Wiedemann (BWS):** es un síndrome de sobre crecimiento asociado a macroglosia, hernia umbilical, hemihipertrofia, gigantismo, hipoglicemia neonatal y predisposición por desarrollar tumor de Wilms y otros tumores.

**Síndrome de Denys-Drash:** este síndrome también está relacionado al WT1 y se caracteriza por insuficiencia renal, pseudohermafroditismo y mayor susceptibilidad para desarrollar tumor de Wilms.

**Síndrome Simpson-Golabi-Behmel:** Síndrome con sobre crecimiento con displasia ungueal, polidactilea, polimastia, politelia y predisposición a desarrollar tumor de Wilms y otros tumores.

**HDF (Histología desfavorable):** Tumores en los que se encuentra anaplasia. Al resto se considera histología favorable (HF).

## 7. BIBLIOGRAFÍA

- 1- Abu-Ghosh AM, Krailo MD, Goldman SC, Slack RS, Davenport V, Morris E, et al. Ifosfamide, carboplatin and etoposide in children with poor-risk relapsed Wilms tumor: a Children's Cancer Group report. *Ann Oncol* 2002; 13(3):460-409.
- 2- Cozzi DA, Zani A. Nephron-sparing surgery in children with primary renal tumor: indications and results. *Semin Pediatr Surg* 2006; 15(1): 3-9.
- 3- Dome JS, Cotton CA, Perlman EJ, Breslow NE, Kalapurakal JA, Ritchey ML, et al. Treatment of anaplastic histology Wilms' Tumor: results from the fifth National Wilms' Tumor Study. *J Clin Oncol* 2006; 24(15): 2352-2358.
- 4- Dome J, Roberts Ch, Argani P. Pediatric Renal Tumors. En Orkin S, Fisher D, Look AT, Lux S, Ginsburg D, Nathan D. *Oncology of Infancy and Childhood*. Saunders Elsevier 1st Ed (2009): 542 - 585 pp.
- 5- Ehrlich PF, Ritchey ML, Hamilton TE, Haase GM, Ou S, Breslow N, et al. Quality assessment for Wilms' tumor: a report from the National Wilms' Tumor Study-5. *J Pediatr Surg* 2005; 40(1): 208- 213.
- 6- Grundy PE, Breslow NE, Li S, Perlman E, Beckwith JB, Ritchey ML, et al. Loss of heterozygosity for chromosomes 1p and 16q is an adverse prognostic factor in favorable-histology Wilms Tumor: a report from the National Wilms Tumor Study Group. *J Clin Oncol* 2005; 23(29): 7312-7321.

- 7- Hamilton TE, Green DM, Perlman EJ, Argani P, Grundy P, Ritchey ML, et al. Bilateral Wilms' tumor with anaplasia: lessons from the National Wilms' Tumor Study. *J Pediatr Surg* 2006; 41(10): 1641-1644.
- 8- Hawkins MM, Smith RA. Pregnancy outcomes in childhood cancer survivors: probable effect of abdominal irradiation. *Int J Cancer* 1989; 43(3): 399-402.
- 9- Jenkinson HC, Hawkins MM, Stiller CA, Winter DL, Marsden HB, Stevens MC. Long-term population-based risks of second malignant neoplasms after childhood cancer in Britain. *Br J Cancer* 2004; 91(11): 905-910.
- 10- Kalapurakal JA, Li SM, Breslow NE, Beckwith JB, Macklis R, Thomas PR, et al. Influence of radiation therapy delay on abdominal tumor recurrence in patients with favorable histology Wilms' tumor treated on NWTS-3 and NWTS-4: a report from the National Wilms' Tumor Study Group. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2003; 57(2): 495-499.
- 11- Miniati D, Gay AN, Parks KV, Naik-Mathuria BJ, Hicks J, Nuchtern JG, et al. Imaging accuracy and incidence of Wilms' and non-Wilms' renal tumors in children. *J Pediatr Surg* 2008; 43(7): 1301-1307.
- 12- Oeffinger KC, Hudson MM. Long-term complications following childhood and adolescent cancer: foundations for providing risk-based health care for survivors. *CA Cancer J Clin* 2004; 54(4): 208-236.
- 13- Pein F, Sakiroglu O, Dahan M, Lebidois J, Merlet P, Shamsaldin A, et al. Cardiac abnormalities 15 years and more after adriamycin therapy in 229 childhood survivors of a solid tumour at the Institute Gustave Roussy. *Br J Cancer* 2004; 91(1): 37-44.
- 14- Rioja-Zuazu J, Rodríguez-Rubio-Cortadellas F, Zudaire-Bergera JJ, Saiz Sansi A, Rosell-Costa D, Robles-García JE, et al. Cirugía con circulación extracorpórea e hipotermia en tumores con extensión a vena cava: 20 años de experiencia de la Clínica Universitaria de Navarra. *Actas Urol Esp* 2008; 32(4): 396-405.
- 15- Ritchey ML, Shamberger RC, Hamilton T, Haase G, Argani P, Peterson S. Fate of bilateral renal lesions missed on preoperative imaging: a report from the National Wilms Tumor Study Group. *J Urol* 2005; 174(4Pt2): 1519-1521.
- 16- Scott RH, Walker L, Olsen ØE, Levitt G, Kenney I, Maher E, et al. Surveillance for Wilms Tumour in at-risk individuals: pragmatic recommendations for best practice. *Arch Dis Child* 2006; 91(12): 995-999.
- 17- Weirich A, Leuschner I, Harms D, Vujanic GM, Tröger J, Abel U, et al. Clinical impact of histologic subtypes in localized non-anaplastic nephroblastoma treated according to the trial and study SIOP-9/GPOH. *Ann Oncol* 2001; 12(3): 311-319.
- 18- Zuppan CW, Beckwith JB, Weeks DA, Luckey DW, Pringle KC. Effect of preoperative therapy on histologic features of Wilms' tumor. An analysis of cases from the Third National Wilms' Tumor Study. *Cancer* 1991; 68(2): 385-94.
- 19- Zapata, M. González, O. Pérez, F. Correa C. Echevarría, M. Gutiérrez, O. Lezama, P. et al "Tumor de Wilms" Capítulo 18 En Rivera, R. Protocolos técnicos, Cáncer de Niños. Consejo Nacional para la Prevención y el Tratamiento del Cáncer en la Infancia y la Adolescencia 1ª. Edición. Editores de Textos Mexicanos SA de CV México D.F. 2010

## 8. AGRADECIMIENTOS

Se agradece a las autoridades de la Comisión Coordinadora de Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad y de la Dirección General de Coordinación de los Hospitales

Federales de Referencia, 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 Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud.

## 9. COMITÉ ACADÉMICO

### Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud

M. en A. María Luisa González Rétiz	Directora General
Dr. Esteban Hernández San Román	Director de Evaluación de Tecnologías en Salud
Dr. Héctor González Jácome	Subdirector de guías de práctica clínica
Dr. Luis Agüero y Reyes	Coordinador de Guías de Práctica Clínica
Dra. Mercedes del Pilar Álvarez Goris	Coordinadora de Gestión Sectorial de GPC
Lic. José Alejandro Martínez Ochoa	Investigación documental
Dr. Arturo Ramírez Rivera	
Dra. Lorraine Cárdenas Hernández	
Dra. Mirna García García	Asesores de guías de práctica clínica
Dr. Eric Romero Arredondo	
Lic. Ana María Otero Prieto	Comunicación y logística
Lic. Emmanuel Riba Zarate	Diseño gráfico

## 10. DIRECTORIO

**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. Miguel Ángel Yunes Linares  
**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. Juan José Suárez Coppel  
**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**

**Instituto Nacional de Pediatría**

Dr. Guillermo Sólon Santibañez  
**Director General**

Dr. Jaime Ramírez Mayans  
**Director Médico**

Dr. José Antonio León Pérez  
**Subdirector de Cirugía**

Dr. José Reynes Manzur  
**Director de Enseñanza**

Dr. Jaime Shalkow Klinevstein  
**Jefe del Servicio de Cirugía Oncológica**

## 11. COMITÉ NACIONAL GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA

Dra. Maki Esther Ortiz Domínguez <b>Subsecretaría de Innovación y Calidad</b>	Presidenta
Dr. Mauricio Hernández Ávila <b>Subsecretario de Prevención y Promoción de la Salud</b>	Titular
Dr. Julio Sotelo Morales <b>Titular de la Comisión Coordinadora de Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad</b>	Titular
Salomón Chertorivski Woldenberg <b>Comisionado Nacional de Protección Social en Salud</b>	Titular
Dr. Jorge Manuel Sánchez González <b>Secretario Técnico del Consejo Nacional de Salud</b>	Titular
Dr. Octavio Amancio Chassin <b>Representante del Consejo de Salubridad General</b>	Titular
Gral. De Brig. M.C. Efrén Alberto Pichardo Reyes <b>Director General de Sanidad Militar de la Secretaría de la Defensa Nacional</b>	Titular
Contra Almirante SSN MC Miguel Ángel López Campos <b>Director General Adjunto Interino de Sanidad Naval de la Secretaría de Marina, Armada de México</b>	Titular
Dr. Santiago Echevarría Zuno <b>Director de Prestaciones Médicas del Instituto Mexicano del Seguro Social</b>	Titular
Dr. Carlos Tena Tamayo <b>Director General Médico del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado</b>	Titular
Dr. Víctor Manuel Vázquez Zárate <b>Subdirector de Servicios de Salud de Petróleos Mexicanos</b>	Titular
Lic. Ma. Cecilia Amerena Serna <b>Directora General de Rehabilitación y Asistencia Social del Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia</b>	Titular
Dr. Germán Enrique Fajardo Dolci <b>Comisionado Nacional de Arbitraje Médico</b>	Titular
Dr. Jorge E. Valdez García <b>Director General de Calidad y Educación en Salud</b>	Titular
Dr. Francisco Garrido Latorre <b>Director General de Evaluación del Desempeño</b>	Titular
Dra. Gabriela Villarreal Levy <b>Directora General de Información en Salud</b>	Titular
M. en A. María Luisa González Rétiz <b>Directora General del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud</b>	Titular y suplente del presidente
Dr. Franklin Libenson Violante <b>Secretaría de Salud y Directora General del Instituto de Salud del Estado de México</b>	Titular 2008-2009
Dr. Luis Felipe Graham Zapata <b>Secretario de Salud del Estado de Tabasco</b>	Titular 2008-2009
Dr. Juan Guillermo Mansur Arzola <b>Secretario de Salud y Director General del OPD de Servicios de Salud de Tamaulipas</b>	Titular 2008-2009
Dr. Manuel H. Ruiz de Chávez Guerrero <b>Presidente de la Academia Nacional de Medicina</b>	Titular
Dr. Jorge Elías Dib <b>Presidente de la Academia Mexicana de Cirugía</b>	Titular
Act. Cuauhtémoc Valdés Olmedo <b>Presidente Ejecutivo de la Fundación Mexicana para la Salud, A.C.</b>	Asesor Permanente
Dr. Juan Víctor Manuel Lara Vélez <b>Presidente de la Asociación Mexicana de Facultades y Escuelas de Medicina, A.C.</b>	Asesor Permanente
Mtro. Rubén Hernández Centeno <b>Presidente de la Asociación Mexicana de Hospitales</b>	Asesor Permanente
Dr. Roberto Simon Sauma <b>Presidente de la Asociación Nacional de Hospitales Privados, A.C.</b>	Asesor Permanente
Dr. Luis Miguel Vidal Pineda <b>Presidente de la Sociedad Mexicana de Calidad de Atención a la Salud, A.C.</b>	Asesor Permanente
Dr. Esteban Hernández San Román <b>Director de Evaluación de Tecnologías en Salud del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud</b>	Secretario Técnico