

Perfil clínico, epidemiológico y terapéutico del tumor de Wilms pediátrico en Costa Rica

(Clinical, epidemiological and therapeutic profile of pediatric Wilms tumor in Costa Rica)

Allan Cerna-Arroyo,¹ Anna Ramírez-Montero,² Jéssica Esquivel-González,² Yéssika Gamboa-Chaves,² Carlos Rodríguez-Rodríguez²

Resumen

Justificación: el tumor de Wilms es el tumor renal maligno más frecuente en pediatría. El manejo terapéutico sigue el principio oncológico de curar la enfermedad mediante cirugía, quimioterapia y radioterapia. Se busca minimizar la toxicidad de los tratamientos. El objetivo del estudio fue describir las características clínicas, epidemiológicas y terapéuticas, con estimaciones sobre la supervivencia de los pacientes con diagnóstico de tumor de Wilms, atendidos en el Servicio de Oncología del Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, de la Caja Costarricense de Seguro Social, atendidos durante el periodo de enero de 2009 a diciembre de 2016.

Métodos: es un estudio observacional, descriptivo retrospectivo, de una serie de casos de pacientes pediátricos con tumor de Wilms atendidos durante un periodo de 8 años. Se revisó el expediente clínico para disponer de forma retrospectiva de los datos de todos los casos, según las variables de interés. Se aplicó análisis descriptivo de variables cualitativas y cuantitativas, así como para diseñar las curvas de supervivencia de Kaplan-Meier; se complementó con análisis inferencial.

Resultados: durante el periodo se atendió un total de 42 pacientes con este diagnóstico, de los cuales un 59,5 % fueron mujeres. La mayor prevalencia se registró en niños de 2 años o menos (66,7 %). Un 95,2 % de los pacientes presentó resultado de histología favorable; todos los casos con histología desfavorable fueron en mujeres. La intervención quirúrgica más común fue la nefrectomía. Todos los pacientes recibieron quimioterapia y solo el 38,1 % recibió radioterapia. Atribuido a la radioterapia, se reportó vómitos como el principal efecto adverso agudo. La supervivencia global estimada a 3 años fue del 85,6 %, y a 5 años fue del 79,9 %; la supervivencia libre de enfermedad fue del 78,8 % a los 3 y 5 años.

Conclusiones: en pacientes pediátricos, el tumor de Wilms es una morbilidad oncológica que alcanza una baja frecuencia; aparece en ambos sexos, aunque con histología más desfavorable en mujeres. Ante este diagnóstico, los pacientes reciben tratamiento con cirugía, quimioterapia y radioterapia; la intervención múltiple ha sido exitosa y la gran mayoría de los pacientes alcanzan una supervivencia prolongada y libre de progresión de enfermedad, a los 5 años, los cuales están más cercanos a lo observado en países de ingresos medios.

Descriptores: tumor de Wilms, pediatría, clínica, epidemiología, tratamiento, radioterapia

Abstract

Background: Wilms tumor is the most frequent malignant renal tumor in pediatrics. Therapeutic management follows the oncological principle of curing the disease through surgery, chemotherapy, radiotherapy. It seeks to minimize the toxicity of treatments. The objective of the study was to

Trabajo realizado en el Departamento de Hematología, Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, Caja Costarricense de Seguro Social

Afiliación de los autores: ¹Servicio de Radioterapia, Hospital México, Caja Costarricense de Seguro Social ²Servicio de Oncología, Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, Caja Costarricense de Seguro Social

Abreviaturas: CCSS, Caja Costarricense de Seguro Social; COG, Children’s Oncology Group; HD, Histología desfavorable; HF, Histología favorable; HNN, Hospital Nacional de Niños; SIOP, International Society of Paediatric Oncology

Conflictos de interés: los autores declaran no tener conflictos de interés.

✉ cgrdriguez@ccss.sa.cr

describe the clinical, epidemiological and, therapeutic characteristics of patients diagnosed with Wilms tumor, treated at the Oncology Unit of the National Children's Hospital "Dr. Carlos Sáenz Herrera" Caja Costarricense de Seguro Social, during the period from January 2009 to December 2016.

Methods: It is a descriptive, observational, retrospective study of one series of cases. The population analyzed were 42 pediatric patients with Wilms tumor for seven years. Medical records were revised retrospectively to collect data about all cases. The statistical analysis used qualitative variables and quantitative variables to descriptive and inferential techniques, and for survival analysis, Kaplan-Meier survival curves were used.

Results: During a study period, a total of 42 patients diagnosed with Wilms tumor were studied. 59.5% were women. The prevalence is higher in children 2 years old or younger (66.7%). 95.2% of the patients presented favorable histology; and when discriminated by sex, 100.0% of unfavorable histology were women. The most common surgery was nephrectomy. All patients received chemotherapy and 38.1% radiotherapy. The main acute side effect of radiotherapy was vomiting. The estimated overall survival was 85.6% at 3 years, and 79.9% at 5 years and the disease-free survival was the same as 78.8% at 3 and 5 years.

Conclusions: Wilms tumor exhibited low frequency in pediatric patients, in both sexes however bad histology most affected women. The patient received a combination of therapy with surgery, chemotherapy and, radiotherapy; his interventions have success and pediatric patients have longer overall survival and free disease progression survival at 5 years, like results of other average income countries.

Keywords: Wilms tumor, pediatrics, clinical, epidemiology, treatment, radiotherapy.

Fecha recibido: 23 de octubre 2019

Fecha aprobado: 11 de junio 2020

El nefroblastoma o tumor de Wilms alcanza cerca del 7 % de todos los cánceres en pediatría y corresponde al 90 % de los tumores renales en esta etapa de la vida. Generalmente, afecta solo un riñón, pero los tumores sincrónicos bilaterales o multifocales ocurren en cerca de un 10 % de los casos.¹⁻³ El gen WT1, localizado en el cromosoma 11p13, fue el primero en identificarse como gen supresor de tumor en el nefroblastoma, luego se asociaron el CTNNB1 y el WTX.^{4,5}

Algunos síndromes derivados de alteraciones genéticas aumentan el riesgo para desarrollar un tumor de Wilms, como: el Síndrome de WAGR, el Síndrome de Denys-Drash, el Síndrome de Frasier y el Síndrome de Beckwith-Wiedemann. También, ha aparecido en otros síndromes como la neurofibromatosis tipo I, Down y Marfan, pero es probable que se trate de una asociación casual sin aumento del riesgo, al comparar con la población general.^{3,6}

El tumor de Wilms se presenta típicamente como una masa abdominal indolora. Otros síntomas asociados pueden ser la hematuria, el dolor o la hipertensión arterial, hasta en un 20 - 30 % de los casos. Las presentaciones atípicas aparecen en un 10 % de los pacientes y resultan de la compresión de los órganos vecinos o de la infiltración vascular.^{1,7}

El manejo suele incluir una combinación de intervenciones (cirugía, quimioterapia y radioterapia), las cuales contribuyen a optimizar la atención individualizada de cada paciente. El diagnóstico y tratamiento de este tipo de tumor renal ha

evolucionado hacia dos diferentes enfoques principales: uno propuesto por el "Children's Oncology Group" (COG) con sede en Norteamérica, y el otro, de origen europeo, emitido por la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica (SIOP); la diferencia fundamental radica en el momento óptimo para la intervención quirúrgica respecto a la quimioterapia (con agentes como vincristina, dactinomicina, ciclofosfamida, etopósido y otros).^{1,3} Según el protocolo COG, la cirugía se hace de manera inicial en todos los casos, excepto en los tumores bilaterales sincrónicos; alternativamente, con el grupo SIOP, el tratamiento siempre inicia con quimioterapia prequirúrgica, posponiendo la cirugía de 4 a 6 semanas. En el grupo europeo se permite no realizar biopsia y basar el diagnóstico inicial en estudios solo clínicoradiológicos. Sin embargo, se plantea que la quimioterapia preoperatoria reduce las complicaciones quirúrgicas, que podrían aumentar el estadiaje y requerir tratamiento con radioterapia. Por su parte, siguiendo el protocolo COG, hay una ventaja adicional, que consiste en que desde el inicio se tendría una confirmación histológica y estudios de biología molecular, lo cual establecería un pronóstico tumoral.^{1-3,15,16}

A nivel nacional, son muy pocas las investigaciones previas relacionadas con este tema, por lo que se pretende dar a conocer la experiencia del Servicio de Oncología del Hospital Nacional de Niños (HNN), de la Caja Costarricense de Seguro Social (CCSS), desarrollada durante 8 años, mediante el análisis de las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con diagnóstico de tumor de Wilms, junto con la terapéutica empleada, en especial con la exposición a radiaciones

ionizantes y los efectos secundarios agudos asociados con esta intervención; además, se procura informar la supervivencia global y supervivencia libre de enfermedad de los pacientes atendidos durante el lapso investigado.

Métodos

Este es un estudio de tipo observacional, descriptivo, retrospectivo para búsqueda de la información clínica, de una cohorte con alcance poblacional. Como criterios de inclusión se aplicó la edad menor de 13 años y el diagnóstico de tumor de Wilms; se incluyó pacientes de ambos géneros, sin restricción de etnia y que habían sido tratados entre enero de 2009 y diciembre de 2016. Para el estudio, se definió la exclusión de los casos de todo aquel paciente cuyo expediente clínico no aportaba al menos el 50 % de la información requerida de acuerdo con las variables por estudiar; lo anterior para evitar sesgo en la información.

Los datos fueron obtenidos de los expedientes médicos (físico y electrónico) de cada paciente e integrados a una hoja de recolección prediseñada; se preparó una base de datos que permitió proceder luego con el análisis de los resultados de las variables, de forma electrónica.

Para el análisis de la información, primero como análisis descriptivo, los resultados de las variables cualitativas se organizaron en tablas de frecuencia simple y tablas de asociación; en tanto que, las variables cuantitativas se analizaron por medio de estadígrafos de tendencia central y posición (mínimo, promedio, máximo, cuartiles), y por medio de estadígrafos de variabilidad (desviación estándar).

La supervivencia global se definió como el periodo comprendido desde la fecha del diagnóstico hasta la fecha final del estudio o muerte de pacientes antes de finalizado el estudio, y la supervivencia libre de enfermedad, desde la fecha del diagnóstico hasta la de recaída (antes de finalizar este estudio), o bien, a la fecha final del estudio. Para el análisis de la supervivencia se utilizaron las curvas de supervivencia de Kaplan-Meier.

Para análisis inferencial se aplicó la prueba chi-cuadrado, se aplicó la prueba t-student y el análisis de varianza. El *software* usado para el análisis estadístico de los datos fue Stata 14.

Previo a su realización, el protocolo del estudio fue aprobado por el Comité Ético Científico del Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera", de la Caja Costarricense de Seguro Social, el 14 de julio de 2017, con el número de protocolo asignado CEC-HNN-014-2017.

Resultados

La población incluida en el estudio está conformada por un total de 42 pacientes con el diagnóstico, y alcanza el 100 % de pacientes atendidos durante el periodo (no hubo exclusiones).

Características clínicas y epidemiológicas

Se estudió un total de 42 pacientes con diagnóstico histológico de tumor de Wilms, distribuidos por sexo, 25 (59,5 %) eran mujeres y 17, varones (40,5 %).

El promedio de edad al momento del diagnóstico fue de $2,5 \pm 2,4$ años; el paciente más joven tenía menos de un año de edad, y el de mayor edad se registró en 11,0 años. El 50 % de los pacientes tenía edades entre 1,0 y 2,0 años; al distribuir la edad promedio según sexo, se observó que las pacientes fueron diagnosticadas en torno a los $2,4 \pm 1,7$ años, y que el 75 % de ellas tenía 3,5 años o menos. Por su parte, en el subgrupo de los pacientes, la edad promedio para diagnóstico fue $2,7 \pm 3,3$ años, y un 75 % de los pacientes tenía 3,0 años o menos (Cuadro 1). La variable edad (años) presenta asimetría positiva (derecha); es decir, que la prevalencia de este tumor es mayor en pacientes de dos años o menos (26 pacientes, 66,7 %).

En relación con los resultados anatomopatológicos, se observó que un 95,2 % de los pacientes presentó histología favorable (HF); agrupados por sexo, la HF se distribuyó más en mujeres (23 pacientes) que en hombres (17 pacientes). Por el contrario, todos los pacientes con histología desfavorable (HD) fueron mujeres (100,0 %).

Se reportó el estadio en 39 / 42 pacientes. Se agrupó a 31 pacientes (79,5 %) que presentaron estadio entre I y III; más específicamente, se documentó con estadio I al 28,2 % (11 pacientes), estadio II un 23,1 % (9 pacientes), y estadio III, un 28,2 % (11 pacientes). Como etapas más avanzadas, con estadio IV se reportó un 12,8 % (5 pacientes) y con estadio V hubo un 7,7 % (3 pacientes); se observó diferencias en la distribución relativa por sexo, en los estadios I, II, IV y V.

En cuanto a la localización del tumor, en 35 / 42 se localizó a nivel de flancos (derecho o izquierdo); se presentó con más frecuencia en el flanco derecho en hombres, mientras que predominó en el flanco izquierdo en el grupo de las mujeres. En las demás localizaciones, la prevalencia fue muy baja (tres o menos pacientes) y en el 7,1 % (4 pacientes) se halló el tumor bilateral a nivel de flancos. Además, se observó que hubo 4 pacientes (9,6 %) con localización a nivel de flanco (derecho o izquierdo) más extensión pulmonar.

Cuadro 1. Distribución, según sexo y edad promedio (años) de los pacientes (N = 42) con diagnóstico de tumor de Wilms, que recibieron manejo terapéutico en el Servicio de Oncología, durante 2009 - 2016. Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera", CCSS

Sexo	No de pacientes	Promedio de edad	Desviación estándar
Total	42	2,5	2,4
Femenino	25	2,4	1,7
Masculino	17	2,7	3,3

Manejo terapéutico

En el ámbito quirúrgico, la cirugía más común fue la nefrectomía, procedimiento que se realizó en 33 pacientes, lo que equivale al 78,6 % de los casos; otros tipos de cirugía fueron utilizadas en pocos pacientes: tumorectomía (3 pacientes), nefrourectomía (2 pacientes), nefrourectomía más disección ganglionar (2 pacientes), nefrectomía más tumorectomía (1 paciente) y nefrectomía parcial (1 paciente).

Entre aquellos sometidos a nefrectomía, a 30 pacientes (76,9 %) se les reportó el estadio de la enfermedad; la mayoría entre los estadios I al III (24 pacientes); a un 7,7 % (3 pacientes) se le realizó una tumorectomía y fue tipificado como estadios II y III.

En el contexto de la quimioterapia, un grupo de 28 pacientes (66,7 %) recibió el esquema conocido como Protocolo SIOP modificado, mientras que otros 14 pacientes (33,3 %) recibieron como tratamiento el protocolo de quimioterapia AHOPCA (como modificación del protocolo COG).

Por otra parte, 16 casos (38,1 %) recibieron radioterapia externa como parte de su manejo terapéutico, aplicada en un hospital general de adultos (Servicio de Radioterapia del Hospital México). Al relacionar con la quimioterapia precitada, la radioterapia se aplicó a 6 / 14 pacientes con protocolo para quimioterapia AHOPCA, y a 10 / 28 pacientes con protocolo de quimioterapia SIOP. La técnica de radioterapia utilizada fue la misma en todos los 16 casos: radioterapia conformacional 3DC.

Con radioterapia externa, a nivel abdominal los pacientes recibieron una dosis irradiada promedio de $19,0 \pm 5,2$ Gy; el rango de dosis estuvo entre 10,5 Gy y 25,2 Gy; a nivel del área pulmonar, la dosis promedio fue de $16,5 \pm 5,2$ Gy, y el rango de dosis estuvo entre 15,0 Gy y 25,5 Gy (Cuadro 2). Además, por las características clínicas del tumor y como parte de su tratamiento, un paciente recibió un "Boost" con 10,8 Gy, en la zona paraórtica.

Entre los pacientes expuestos a radioterapia, el principal efecto secundario agudo que se registró fue vómitos, sobre todo en pacientes expuestos a nivel abdominal; y algunos pacientes tuvieron más de un efecto secundario (se documentó también diarrea); hubo 8 pacientes irradiados (50 %) en los que no se reportó efecto adverso alguno.

Supervivencia global y supervivencia libre de enfermedad

Durante el periodo de observación retrospectiva con una población de 42 pacientes, se registró una mortalidad del 11,9 %; es decir, hubo 5 defunciones.

En esta población, la supervivencia global se estimó en 85,6 % a 3 años, y 79,9 % a 5 años, lo que representa una baja mortalidad (Figura 1). Las probabilidades de supervivencia después del diagnóstico se encuentran entre el percentil 100,00 y el percentil 79,89, lo que significa que la probabilidad de supervivencia una vez realizado el diagnóstico, es muy alta para el total de pacientes con tumor de Wilms.

Distribuidos por sexo, la supervivencia global para la población femenina es del 83,8 % a 3 años y del 76,2 % a 5 años, en tanto que para la población masculina, se estimó en un 90,0 % a los 3 y a los 5 años. Las probabilidades de supervivencia después del diagnóstico para las pacientes se encuentra entre el percentil 100,00 y el percentil 76,16; para los hombres se encuentra entre el percentil 100,00 y el percentil 90,00, lo que sugiere que una vez realizado el diagnóstico, la probabilidad de supervivencia es menor para las pacientes que para los hombres.

Por otro lado, en relación con la histología, la supervivencia global estimada para los pacientes con HF es del 92,8 % a 3 años y del 86,7 % a 5 años. En el estudio, solo 2 pacientes pertenecían al grupo de HD y ambos fallecieron durante el periodo analizado.

Para el análisis de la supervivencia libre de enfermedad, se excluyó a 7 / 42 pacientes, cuyo final del tratamiento acontecía tras terminar el estudio, y la recaída ocurrió en un 20,0 %; es decir, se registró en 7 / 35 pacientes en estudio. La supervivencia libre de enfermedad para 35 / 42 pacientes incluidos en este estudio fue del 78,8 %, tanto a los 3 como a los 5 años (Figura 2).

Agrupados por sexo, el máximo tiempo libre de progresión de la enfermedad en las pacientes fue 6,5 años, que termina muy cerca de la probabilidad de 0,72; en tanto que para los pacientes fue de 6,6 años, cercano a la probabilidad de 0,92. El promedio de años de supervivencia libre de enfermedad en las pacientes fue 3,1 años y la mediana de supervivencia libre de enfermedad fue de 3,1 años, mientras que en los pacientes

Cuadro 2. Relación de las dosis (Grays) de radioterapia según localización, suministradas a los 16 pacientes con diagnóstico de tumor de Wilms que recibieron manejo terapéutico en el Servicio de Oncología, durante 2009 - 2016. Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera", CCSS

Lugar	Pacientes	Promedio	Desviación estándar	Mínimo	Máximo
Total	16	19,0	5,2	10,5	25,5
Abdominal	12	19,4	5,4	10,5	25,2
Pulmonar	4	17,6	5,2	15,0	25,5

el promedio de supervivencia libre de enfermedad fue de 2,8 años, y la mediana, 2,0 años.

este hallazgo se presentó en un 7,1 % de los casos, concordando con las publicaciones internacionales.^{1-3,9-13}

Discusión

La población del estudio está conformada por 42 pacientes con diagnóstico de tumor de Wilms, atendidos en el Servicio de Oncología del HNN, durante un periodo de 8 años; se registró más casos de mujeres, con una proporción hombre: mujer de 0,68:1,00, lo cual resultó similar a lo reportado en la bibliografía nacional e internacional revisada.^{1-3,7,8}

La edad media al momento del diagnóstico fue de 2,5 años; la distribución de esta variable presentó una asimetría positiva que sugiere una mayor prevalencia de este tumor en niños de dos años o menos edad; este hallazgo, como aporte directo del estudio, identificó los casos con menor edad en nuestro país, más bajos que los reportados en la bibliografía revisada y estudios de esta patología publicados. Al considerar el sexo, se observó que los hombres tienen una edad levemente mayor que las mujeres, al momento del diagnóstico, sin establecer una diferencia significativa, lo cual difiere con otros estudios internacionales publicados, que muestran una mayor afectación en hombres.^{1-3,8-10}

El estadio en el tumor de Wilms se basa en los resultados de los estudios radiológicos y los hallazgos quirúrgicos y patológicos del tumor luego de la nefrectomía. Se observó que el estadio es el mismo para los tumores con características de HF o HD, aunque destacó que la HF se encuentra en un 95,2 % de los casos estudiados, concordante con la bibliografía internacional. Al retomar el estadiaje, se observa que el estadio I resultó ser menos frecuente que lo reportado internacionalmente; además, en nuestro estudio surge ligeramente mayor la relación de casos con estadios III y V; los otros estadios se mantienen en cifras semejantes a los de la bibliografía revisada.^{1-3,9-12}

Se describe que en el nivel mundial, entre un 5 a un 10 % de los niños y niñas con diagnóstico de tumor de Wilms, presenta tumores bilaterales o multicéntricos. En el estudio,

Se reporta que la cirugía más común en el tumor de Wilms es la nefrectomía radical y la obtención de una muestra de ganglios linfáticos; el estudio concuerda en señalar que la nefrectomía se realizó en un 78,6 % de los casos (33 pacientes), y otro tipo de procedimiento fue utilizado en forma marginal.^{1-3,14}

Los dos protocolos de tratamiento con quimioterapia para el tumor de Wilms utilizados a nivel global, se refieren como protocolos del grupo SIOP y del grupo COG (EEUU y Canadá); con ambos manejos se alcanza resultados equivalentes. Dado que la diferencia fundamental se refiere al momento cuando se realiza la cirugía, es importante señalar que en nuestro estudio se documentó que el 66,7 % de los casos recibió quimioterapia según el Protocolo SIOP modificado, y el otro 33,3 %, con el protocolo de quimioterapia centroamericano AHOPCA, que es una modificación del protocolo COG.^{1-3,15}

El tumor de Wilms es muy radiosensible y, por lo tanto, la radioterapia constituye una parte importante del tratamiento, a nivel local en algunos casos, y de las metástasis en otros (pulmón, hígado, cerebro y hueso).^{1-3,15,16} En el estudio, 16 pacientes recibieron radioterapia externa como parte de su manejo terapéutico. De acuerdo con el Radiation Therapy Oncology Group (RTOG), la toxicidad aguda durante la radioterapia se limita a los efectos secundarios de los primeros 90 días después del inicio de esta. Tales efectos adversos dependerán, principalmente, del sitio anatómico irradiado y de la dosis de radiación suministrada en cada caso.¹⁷ Es preciso destacar que los efectos secundarios agudos, inducidos por la radioterapia, que se presentan más frecuentemente, sobre todo a nivel del sistema gastrointestinal, son las náuseas, los vómitos, la enteritis y la anorexia, inmediatamente después del tratamiento.^{1-3,17} El principal efecto secundario agudo presentado en los pacientes del estudio con la aplicación de la radioterapia, fue los vómitos, sobre todo cuando se irradió la zona abdominal.

Las posibilidades de curación de un menor con tumor de Wilms en los países desarrollados son muy altas, según

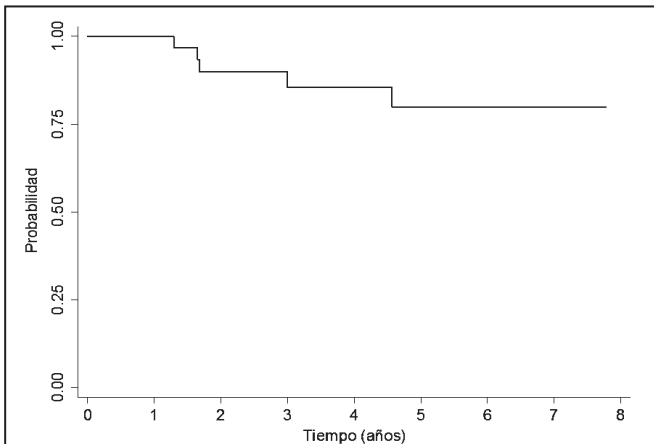


Figura 1. Curva de supervivencia global para los 42 pacientes con tumor de Wilms, tratados en el Servicio de Oncología, durante 2009 - 2016. Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera", CCSS

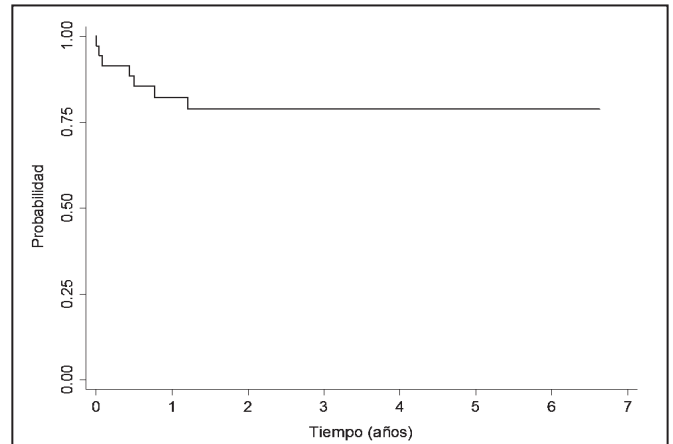


Figura 2. Curva de supervivencia libre de enfermedad para los 42 pacientes con tumor de Wilms, tratados en el Servicio de Oncología durante 2009 - 2016. Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera", CCSS

Referencias

datos del protocolo europeo SIOP 2001; con 5390 casos la supervivencia global para todos los estadios a los 5 años es del 93 %. ¹⁵ Guruprasad *et al*, en su estudio en el Sur de la India, reportaron una supervivencia global estimada a 5 años del 85,2 %. ⁹ Por otro lado, en varios estudios internacionales, la tasa de supervivencia a 5 años del tumor de Wilms con características de HF se ha mantenido, de modo constante, por encima del 90 %.^{1-3,18} Estos resultados favorables se han obtenido gracias a múltiples investigaciones en el nivel mundial, en donde se han establecido mejoras en los métodos diagnósticos y terapéuticos, tratando de reducir la duración e intensidad de los tratamientos, las dosis de radiación, la extensión de los campos irradiados y el porcentaje de pacientes que requieran radioterapia.

En el estudio, los valores de supervivencia global estimados en un 85,6 % a 3 años y un 79,9 % a 5 años, y los valores de supervivencia libre de enfermedad en el 78,8 %, tanto a los 3 y 5 años, se encuentran por debajo de aquellos documentados en países económicamente más favorecidos, siendo más cercano a países de ingresos medios, acordes con la situación de Costa Rica.

La importancia del estudio radica, fundamentalmente, en que es el primero en describir de manera detallada, las características del uso de la radioterapia externa en la población pediátrica con diagnóstico de tumor de Wilms, con información obtenida a partir del subgrupo de pacientes expuestos a esta intervención como parte del manejo oncológico. Por otra parte, como limitaciones del estudio se puede señalar las inherentes a una obtención retrospectiva de información de los registros, además de haber encontrado una muestra pequeña de pacientes expuestos a radioterapia, por lo que es una opción de tratamiento aplicada a una minoría de pacientes con este diagnóstico, utilizando dosis relativamente bajas y con pocos efectos adversos agudos registrados.

En conclusión, el tumor de Wilms es una patología oncológica que ocurre en pacientes pediátricos de corta edad y con una baja frecuencia; se ofrece tratamiento multimodal con cirugía y quimioterapia, con la opción de radioterapia para una minoría de casos; con la atención especializada se ha logrado alcanzar una muy favorable supervivencia global y supervivencia libre de progresión, por lo que el diagnóstico y la intervención oportuna son esenciales para aumentar las posibilidades de curación.

1. Szychot E, Apps J, Jones KP. Wilms tumor: biology, diagnosis and treatment. *Transl Pediatr*. 2014;3:12-24.
2. Halperin C, Tarbell K. Irradiación en oncología pediátrica. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams y Wilkins, 2016.
3. Pizzo PA, Poplack DG. Principles and Practice of Pediatric Oncology. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. 2015.
4. Deng C, Dai R, Li X, Liu F. Genetic variation frequencies in Wilm's tumor: A meta-analysis and systematic review. *Cancer Sci*. 2016;107:690-699.
5. Dome JS, Graf N, Geller JI, Fernandez CV, Mullen EA, Spreafico F, *et al*. Advances in Wilms tumor treatment and biology: Progress through international collaboration. *J Clin Oncol*. 2015;33:2999-3007.
6. Davidoff AM. Wilms tumor. *Adv Pediatr*. 2012;59:247-267.
7. Breslow N, Olshan A, Beckwith JB, Green DM. Epidemiology of Wilms tumor. *Med Pediatr Oncol*. 1993;21:172-181.
8. Quirós M, Gamboa AY. Tumor de Wilms en niños de Costa Rica. *Acta Méd. Costarric*. 2018;60:15-20.
9. Guruprasad B, Rohan B, Kavitha S, Madhumathi DS, Lokanath D, Appaji, L. Wilms' Tumor: Single centre retrospective study from South India. *Indian J Surg Oncol*. 2013;4:301-304.
10. Erginel B, Vural S, Akin M, Karadag C, Sever N, Abdullah *et al*. Wilms Tumor: A 24-year retrospective study from a single center. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2014;31:409-414.
11. Gunderson L, Tepper J. *Clinical Radiation Oncology*. 4th ed. Philadelphia: Elsevier. 2016.
12. Perlman EJ. Pediatric renal tumors: practical updates for the pathologist. *Pediatr Dev Pathol*. 2005; 8:320-338.
13. Breslow NE, Collins AJ, Ritchey ML, Grigoriev YA, Peterson SM, Green DM. End stage renal disease in patients with Wilms tumor: results from the National Wilms Tumor Study Group and the United States Renal Data System. *J Urol*. 2005;174:1972-1975.
14. Kieran K, Anderson JR, Dome JS, Ehrlich PF, Ritchey ML, Shamberger RC, *et al*. Lymph node involvement in Wilms tumor: results from National Wilms Tumor Studies 4 and 5. *J Pediatr Surg*. 2012;47:700-706.
15. Madero L, Lassaletta A, Sevilla J. *Hematología y Oncología Pediátricas*. 3ra ed. Madrid: Ergon. 2015.
16. Keebsabai S, Jurairut T, Achar S. Long-Term outcome in pediatric renal tumor survivors: experience of a single center. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2013;35:610-613.
17. Chung H, Agrawal A, Swift P. Management of Acute Radiation Side Effects. In: Feusner, Hastings, Agrawal, ed. *Supportive Care in Pediatric Oncology: A Practical Evidence-Based Approach*. Berlin: Springer; 2015:203-217.
18. Smith MA, Altekruse SF, Adamson PC, Reaman GH, Seibel NL. Declining childhood and adolescent cancer mortality. *Cancer*. 2014;120:2497-2506.