



El niño con cáncer

Calcaño Loynaz Gastón¹.
Leopoldo Briceño Iragorry².

¹Pediatra gcally@telcel.net.ve

²Pediatra

Correspondencia: Instituto de Medicina Tropical - Facultad de Medicina - Universidad Central de Venezuela.

Consignado el 31 de Diciembre del 2000 a la Revista Vitae Academia Biomédica Digital.

RESUMEN

Es posible que a los lectores jóvenes de este escrito el nombre de Sidney Farber (1903-1973) no les resuene. Pero Farber es quien, directa o indirectamente, más influencia ha ejercido en el progreso y orientación de la Oncología Pediátrica. Ello nos motivó a seleccionar dos de sus innumerables aforismos como encabezamiento. Ante el niño portador de una enfermedad histológicamente maligna hemos de considerar múltiples aspectos, clínicamente significativos, pues procuramos que el niño y sus familiares inmediatos obtengan todo el beneficio ofrecido por la ciencia y tecnología actuales.

INTRODUCCIÓN

El tratamiento integral del paciente con cáncer significa la utilización de todos los conocimientos disponibles y
reúne en un programa lógico y coordinado los talentos y conocimientos de representantes de muchas
especialidades diferentes.

Sidney Farber 1969

La complejidad de los problemas creados por el cáncer, demanda el entrecruzamiento de disciplinas y departamentos.

Sidney Farber 1971

El diagnóstico y tratamiento de una neoplasia maligna no significa el éxito de un médico. Lo es de un equipo multidisciplinario inmerso en el problema que el cáncer y sus consecuencias crean en el paciente y sus más cercanos allegados.

Enfrentados al problema, en 1979 instituimos en la Cátedra de Clínica Quirúrgica y Terapéutica Pediátrica, de la Facultad de Medicina de la Universidad Central de Venezuela, una Comisión de Oncología Pediátrica, integrada por diversos especialistas (cirujanos, pediatra, hematólogo, patólogo, radioterapeuta, siquiatra e inmunólogo) como núcleo básico, pero extensible y abierta a toda especialidad, médica o no, con interés en el problema. En reuniones semanales, se discutieron procedimientos diagnósticos y terapéuticos para establecer protocolos de acción. Cada caso es presentado y discutido en los aspectos de diagnóstico, tratamiento y soporte.

En 1985 presentamos los primeros resultados que demostraban el silogismo origen de la Comisión: el diagnóstico tardío, la ausencia de planes definidos, la irregularidad del tratamiento y el mal seguimiento, son los factores primordiales en nuestros altos índices de mortalidad. De una sobrevida a los 2 años inferior al 20%, alcanzamos superar el 40% sin evidencia de enfermedad, lo cual, sumados a un 11% más, vivos pero con evidencia de enfermedad, significaba un gran avance, máxime al considerar que el 30% de nuestros casos se encontraban en estadio III o IV al momento de la primera consulta. La rata era baja al compararla con las de otros centros, pero fue un gran aliento. (1,2,3)

EL ENFOQUE MULTIDISCIPLINARIO DE LA ENFERMEDAD



Teratoma cervical

Hace décadas, pudimos diferenciar el cáncer del niño y el del adulto. En éste predominan los tumores desarrollados, a partir de tejidos ectodérmicos o endodérmicos (carcinoma) maduros. En el niño es más frecuente el tumor asentado en el mesodermo (sarcoma), sin negar que los tumores del sistema nervioso central y los simpaticoblastomas son ectodérmicos y las características celulares sugieren una embriogénesis anormal.

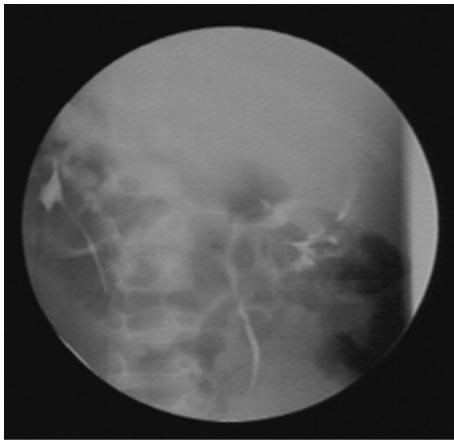
Los oncogenes, de reciente descubrimiento, demuestran que el cáncer es, al menos parcialmente, de origen genético. Realidad sospechada desde el establecimiento de asociaciones entre, por ejemplo la aniridia o el síndrome de Beckwith con el tumor de Wilms; la hemihipertrofia con el carcinoma suprarrenal; la disgenesia gonadal con los gonadoblastoma y diversos síndromes cutáneos con mayor susceptibilidad al cáncer, por citar algunos.

Bien conocemos, hoy en día, las alteraciones cromosómicas identificadas en diferentes tumores, del niño y del adulto, a lo que se suman factores de tipo racial y geográfico.

Tampoco podemos negar la acción de elementos externos: las radiaciones, algunos esteroides, virus, diversos agentes químicos y físicos (incluidas drogas inmunosupresoras y el tratamiento previo de otros tumores primarios) que pueden actuar, incluso, en el período prenatal.

SÍNTOMAS, DETECCIÓN Y LOCALIZACIÓN

Pocos son los síntomas directamente relacionados al tumor en su fase inicial. En raras ocasiones hay sangrado u obstrucción gastrointestinal, hematuria, síntomas neurológicos o endocrinos. Síntomas inespecíficos como diarrea, detención o retardo del desarrollo, pérdida de peso, febrículas y sudoración persisten por tiempo variable sin vislumbrar el diagnóstico. Los niños reciben variados tratamientos hasta el descubrimiento, por ellos mismos o por los padres, de una masa que les llama la atención.

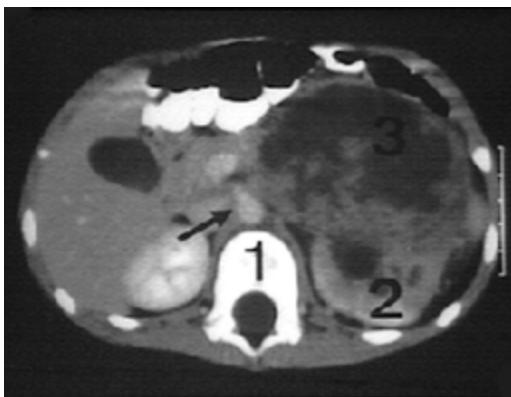


Urografía. Neuroblastoma

Y volvemos a Farber, quien en 1969 insistía que "cualquier masa sólida o semisólida en un niño debe considerarse como posible lesión maligna hasta tanto su naturaleza sea comprobada por el estudio histopatológico". Podrá parecer exageración, pero no se aleja mucho de la práctica diaria. Hemos visto muchas adenomegalias cervicales, o de otra localización, tratadas por meses sin pensar en la posibilidad de una neoplasia. Tan lamentable experiencia no es sólo nuestra (4). Aun en el neonato debe sospecharse el diagnóstico, el cual, actualmente está favorecido por las evaluaciones prenatales. Es cierto que las neoplasias malignas son poco frecuentes en esta etapa, representan menos del 10% de los tumores malignos de la niñez. Pero existen y estamos obligados a considerarlas (5,6,7,8,9).

Hoy, la tecnología nos brinda numerosos métodos para establecer la localización y extensión de una lesión maligna. La radiografía simple y contrastada, el ultrasonido, la tomografía computarizada, la resonancia magnética y las variadas cintilografías, ofrecen una amplia gama de estudios que habrán de utilizarse tomando en cuenta la relación costo/beneficio y la disponibilidad. La premura en establecer el diagnóstico ha de privar.

Otro aspecto de suma importancia es el laboratorio, que incluye la punción y biopsia de la médula ósea. Los resultados tienen significación diagnóstica y pronóstico.



Es de suma importancia determinar la presencia de marcadores tumorales, pues facilitan el seguimiento y rápido diagnóstico de las recidivas. Lamentablemente, son pocos los marcadores específicos, pero es inconcebible, actualmente, extirpar un tumor de gónadas o hepático sin la determinación previa de los niveles de afetoproteína y antígeno arcinoembriogénico. La determinación de catecolaminas, ferritina y enolasa son importantes en el neuroblastoma y otros tumores funcionantes. La hialuronidasa o el ácido hialurónico se reportan como marcadores del nefroblastoma (10).

En algunos centros pueden realizarse estudios sobre la duplicación de genes como el oncogén N-myc, determinaciones de marcadores celulares en los linfomas, estudios genéticos y de ultra estructura celular, determinando las alteraciones cromosómicas en puntos específicos, citometría de flujo y morfología nuclear.

Todos ellos con implicaciones diagnósticas, pronósticas y preventivas. Es imperativo el esfuerzo para disponer de esta metodología. Mas, como establecimos arriba, en cáncer no se justifica perder tiempo a la espera de resultados no inmediatamente accesibles.

TRATAMIENTO



El cirujano, con todos los datos disponibles, ha de decidir entre la cirugía para biopsia o extirpación, parcial o total, del tumor y la estadificación de la enfermedad. La biopsia por punción con aguja fina es una opción, discutida, de gran valor salvo en linfoma (11,12).

Establecido el diagnóstico histológico y la extensión del tumor, hay que considerar la posibilidad y beneficio del tratamiento preoperatorio a fin de reducir la masa tumoral. El resultado, si existe indicación, es una cirugía más limitada, con menores riesgos de complicación e iatrogénia (13,14,15,16).

La "cirugía conservadora", o en dos tiempos, ha demostrado su enorme valía en oncología pediátrica. Estamos ante un ser en desarrollo, de quien se espera una vida larga, fructífera y de la mejor calidad posible (17,18,19).

La combinación de la cirugía, quimioterapia, radioterapia e inmunoterapia, sumada a los soportes nutricionales, hematológicos y anti-infecciosos, ofrece hoy en día y particularmente en pediatría, resultados excelentes, impensables hace cuatro décadas.

Otro aspecto que concierne al cirujano es la instalación de catéteres venosos, centrales o periféricos, de duración intermedia o larga para la administración de las diversas drogas o elementos de soporte que el niño requiera. El cuidado y manejo de estas vías exige personal, adecuadamente, adiestrado, responsable y consciente de todos y cada uno de los procedimientos a cumplir. Incompatibilidad de fármacos, dilución, tiempo de administración, lavado y mantenimiento de catéteres, efectos colaterales, signos de extravasación o posible infección, estado nutricional, etc, son elementos de primordial importancia para el correcto cumplimiento de las indicaciones terapéuticas, modificación de las mismas y disminución de la morbilidad y mortalidad (3).

El paciente con cáncer es de alto riesgo. Ningún integrante del conjunto terapéutico puede descuidarse.

La condena es la pérdida de un niño.

BIBLIOGRAFÍA

1. Calcaño G., Briceño L., Araujo J.: Oncología pediátrica. Un enfoque práctico. Gac Med Caracas 1983;91:151-6
2. Calcaño G., Briceño L., Prada C.: Evaluación de un enfoque práctico. Rev Fac Med 1985; 8: 77-88

3. Calcaño G., Prada C., Pérez Y.: Oncología pediátrica: complicaciones de la quimioterapia. Rev Fac Med 1985;8:101-5
4. Brown RL., Azzizkhan RG.: Pediatric head and neck lesions. Pediatr Clin North Am 1998; 45: 889-905
5. Rescorla FJ., Sawin RS., Coran AG., Billow PW., Azzizkhan RG.: Long-term outcome for infants and children with sacrococcygeal teratoma: a report from the childrens cancer group. J Pediatr Surg 1998; 33: 171-6
6. Graf JL., Hously HT., Albanese CT., Adzik WS., Harrison MR.: A surprising histological evolution of preterm sacrococcygeal teratoma. J Pediatr Surg 1998; 33: 177-9
7. Briceño L., Salas D., Armas LM.: Tumores genitales en el neonato. Urol Integr Invest 1999; 4: 86-92
8. Briceño L., Salas D., Armas LM.: Tumores renales y neuroblastoma en el neonato. Urol Integr Invest 1999; 4: 32-8
9. Jennings RW., Lauaglia MA., Leorgh K., Hendren WH., Adzick NS.: Fetal neuroblastoma: prenatal diagnosis and natural history.- J Pediatr Surg 1993; 28: 1168-74.
10. Stern M., Longaker MT., Adzick NS.: Hyaluronidase levels in urine from Wims' tumor patients.- J Natl Cancer Inst 1991; 83: 1569-74
11. Saarinam UM., Wikstrom S., Koskimies O.: Percutaneous needle biopsy preceding preoperative chemotherapy in the management of massive renal tumors in children.- J Clin Oncol 1991; 9: 406-15
12. Smith MB., Katz R., Black CT., Congir A., Andrassy RJ.: A rationale approach to the use of fine-needle aspiration biopsy in the evaluation of primary and recurrent neoplasm in children. J Pediatr Surg 1993; 28: 1245-7
13. Ritchey ML., Llaly KP.: Superior mesenteric artery injury during nephrectomy for Wilms' tumor. J Pediatr Surg 1992; 27: 612-5
14. Shamberger RC., Smith EI., Joshi VV., Rao PV., Hayes FA., Bowman LC., Castleberry RP.: The risk of nephrectomy during local control in abdominal neuroblastoma. J Pediatr Surg 1998; 33: 161-4
15. Moorman-Vaestermans CGM., Aronson DC., Staelman CR., Delemarre JFM., de Kraker J.: Is partial nephrectomy appropriate treatment for unilateral Wilms' tumor?- J Pediatr Surg 1998; 33: 165-70
16. Kaneko M., Ohakawa H., Iwakawa M.: Is extensive surgery required for treatment of advance neuroblastoma? J Pediatr Surg 1997; 32: 1616-9
17. Corpron C., Andrassy RJ., Hay DM., Raney RB.: Conservative management of uterine pediatric rhabdomyosarcoma: A report for the Intergroup rhabdomyosarcoma study III and IV pilot. J Pediatr Surg 1995; 30: 942-4
18. Heij HA., Vos A., de kraker J.: Urogenital rhabdomyosarcoma in children; Is a conservative surgical approach justified? J Urol 1993; 150: 165-8
19. Kami Y., Taguchi N., Tsunematsu Y., Kakizawa Y., Saelki M., Honna T. et al.: Primary chemotherapy for children with rhabdomyosarcoma of the "special pelvic" sites: Is preservation of bladder possible? J Pediatr Surg 1994; 29: 461-4