

Cáncer en la Niñez

Una Reseña para Pediatras Generales y Médicos Familiares que practican en países en desarrollo.

Dr. Jorge A. Ortega

Childrens Hospital Los Angeles.

Abstracto

El Cáncer en la niñez tiene una incidencia mundial de 11 x 100.000 personas nacidas vivas en menores de 20 años. La sobrevida en los países desarrollados es al rededor del 80% no así en los países en vía de desarrollo en donde la baja prioridad que se le da al Cáncer Infantil en los programas de salud hace que la mortalidad sea alta debido por lo general a lo tardío del diagnóstico. Este retraso es debido especialmente a situaciones socio-económicas, y por ignorancia de los padres y del médico que debido al desconocimiento de los tumores infantiles en la gran mayoría de los casos nunca consideran como posibilidad diagnóstica esta patología. Se realiza una diferencia entre los cánceres del adulto y los infantiles.

Palabras claves: Cáncer Infantil.

Introducción

La incidencia mundial de cáncer en la niñez se estima en 11/100.000 personas menores de 20 años (1). Se calcula que aproximadamente 260.000 niños al año son diagnosticados

Correspondencia y Separatas
Dr. Jorge A. Ortega
Comisionado de Educación
Centro de Cáncer Pediátrico y Enfermedades Hematológicas
Childrens Hospital Los Angeles
Profesor de Pediatría, University of Southern California

© Los derechos de autor de los artículos de la Revista Oncología pertenecen a la Sociedad de Lucha contra el Cáncer SOLCA.
Sede Nacional, Guayaquil - Ecuador

Abstract

Cáncer in childhood has a worldwide incidence of 11 per 100.000 live births in people younger than 20 year old. The survival in developed countries is around 80%, but not in developing countries in which the low priority given to children in health programmes makes that mortality higher due to late diagnosis. This delay is usually associated with a socioeconomical status and parents and physicians ignorance about children's tumors. In most cases they never consider this pathology as a diagnostic possibility.

In this article we make a difference between adult and children cancer.

Key Words: Children cancer.

con cáncer. En los Estados Unidos, el cáncer es de 10 a 20 veces más común en niños que el SIDA. La sobrevida general de niños con cáncer ha mejorado notablemente en las últimas tres décadas y la sobrevida a largo plazo de niños con cáncer en países industrializados se aproxima al 80%. Desafortunadamente, la tasa de mortalidad de cáncer pediátrico puede variar de acuerdo al país. Los países en desarrollo, que constituyen el 75% de la población, soportan la mayor mortalidad infantil por cáncer.

En la mayoría de países latinoamericanos los programas de salud se prorrogan, frecuentemente son inadecuados (2), y el cáncer pediátrico constituye una baja prioridad. Sin embargo, es de suma importancia que las autoridades de salud, Pediatras, y médicos en general comprenda que hay toda una vida por delante para cada niño curado de cáncer en contraste a la edad promedio de



65 años en que se diagnostica a la mayoría de personas con cáncer. Obviamente, el Oncólogo Pediatra que trabaja en un país subdesarrollado tiene la responsabilidad de orquestar el mejor uso de la infraestructura disponible para el paciente con cáncer pediátrico, y de propagar e intensificar su conocimiento y comprensión a pediatras, médicos generales, médicos en entrenamiento, estudiantes de medicina, organizaciones de salud gubernamentales y privadas y personal paramédico.

El Cáncer como Enfermedad de Niños

Resulta interesante el que los padres, al enfrentar una enfermedad en sus hijos, tengan al cáncer como temor diagnóstico principal. Sin embargo, rara vez éstos preguntan acerca de cáncer por temor a la posibilidad de malignidad como diagnóstico. Resulta aún más interesante la renuncia de muchos médicos a discutir el cáncer como una posibilidad dentro del diagnóstico diferencial.

En los Estados Unidos y otros países industrializados, el cáncer es la segunda causa más común de muerte en personas por debajo de 18 años (la primera son los accidentes) mientras que en países subdesarrollados, el cáncer como causa de muerte está sobrepasado por muchas otras enfermedades. Sin embargo, la alta tasa de curabilidad de malignidades de la infancia cuando se ha instituido un tratamiento apropiado, demanda un mayor esfuerzo para su detección temprana y referimiento al centro disponible más adecuado para su tratamiento.

Diferencia entre Cáncer de la Infancia y del adulto

Existen diferencias significativas entre las malignidades de la infancia y del adulto (Tabla I) que no sólo explican la diferencia en el comportamiento clínico sino también de la respuesta a la terapia. Además, a medida que aprendemos más acerca de las neoplasias del niño, se hace más evidente la necesidad de desarrollar abordajes terapéuticos específicos y únicos para cada tipo de cáncer infantil, y por lo tanto, la generalización de la terapia no es una alternativa.

Las pruebas de screening que son muy efectivas en la identificación temprana de adultos con cáncer desafortunadamente no son prácticas, no tiene costo-eficacia o simplemente no están disponibles en niños.

Tabla I
Diferencias Principales entre Cáncer de Niños y Adultos

Parámetro	Cáncer Infantil	Cáncer en Adultos
Síntos Principales	Involucra tejidos (linfático, hueso, músculos)	Involucra órganos (estómago, pulmón, próstata)
Histológico	Sarcomas Primarios	Carcinomas 90%
Estadio al Diagnosticar	Diseminados (+ 50%)	Local o regional
Pruebas de screening	No efectivas o prácticas	Efectivas
Detección temprana	accidental	Mejora con screening y educación
Respuesta	Muy sensible a quimioterapia	Menos sensible a quimioterapia
Resultado	>70% supervivencia 5 años (todos)	<50% supervivencia 5 años (todos los tipos)
Prevención	Improbable, disminuir cáncer de piel con bloqueador solar	80% son prevenibles (tabaco)

Retraso en el Diagnóstico

Uno de los problemas más comunes observados en la práctica de Oncología Pediátrica en países subdesarrollados es la del "retraso en el diagnóstico". Hay muchas causas de retraso en establecer el diagnóstico de malignidad en un niño, pero las principales son las siguientes:

- 1.- **Socio-económicas** (disponibilidad de infraestructura adecuada para entrar al centro).
- 2.- **Ignorancia de los padres.**
- 3.- **Ignorancia del médico.**

Obviamente, cada una de estas causas necesita un abordaje apropiado; sin embargo requieren, especialmente las dos primeras, un compromiso significativo de recursos que usualmente son limitados.

Por otra parte, la ignorancia del médico como causa del retraso en el diagnóstico de un niño con cáncer puede y debe ser abordado aún frente a recursos limitados. Primeramente, es esencial que se tomen medidas adecuadas para identificar las causas de esta falta de conocimientos e ignorancia sobre cáncer en la niñez por parte de muchos oficiales de salud en países subdesarrollados. Los que parecen tener un rol esencial en orden de importancia son:

- 1.- **Programa inadecuado o deficiente de Oncología Pediátrica en la escuela de Medicina.**
- 2.- **Entrenamiento y exposición a cáncer infantil deficientes en los años de post-grad.**
- 3.- **Ignorancia de organizaciones Pediátricas y Médicas sobre cáncer infantil.**

Los Oncólogos Pediatras son las personas indicadas para orquestar y organizar los esfuerzos para mejorar y sobrellevar estas situaciones, creando un ambiente propicio para facilitar el conocimiento y entendimiento



de cáncer infantil.

Cuando Sospechar Cáncer en un Niño

Muchos factores pueden influenciar la sospecha por parte del pediatra como una causa potencial de enfermedad en un niño/a. Entre estos factores, el más importante a ser considerado inicialmente son la edad (tabla 2), sexo, antecedentes personales y familiares, y hallazgos en el examen físico. A este respecto, es siempre bueno insistir en que no hay prueba diagnóstica que supere a una buena historia clínica y examen físico. La incidencia más alta de enfermedad maligna en el paciente ocurre en la niñez temprana (1 a 5 años) y usualmente es identificada por la observación de los padres.

Tabla 2

Incidencia de Neoplasias comunes en la Niñez

Infancia	> 1 Año	> 10 Años
Neuroblastoma	Leucemia	Tumores óseos
Leucemia	Tumores del SNC	Linfoma
Retinoblastoma	Tumor de Wilm's	Tumores del SNC

Por otra parte, durante el período neonatal, los tumores representan malformaciones congénitas y son de naturaleza benigna (hemangiomas, teratomas). Durante la adolescencia, se observa una mayor incidencia de enfermedades inflamatorias y lesiones ginecológicas que sobrepasaron a las neoplasias observadas. La presencia de ciertas malformaciones congénitas (Tabla 3) debe alertar al pediatra o médico en general a sospechar cáncer.

Tabla 3

Anomalías Congénitas Asociadas con Alta Incidencia de Neoplasias Pediátricas.

Anomalía	Neoplasia
Síndrome de Down	LLA, LMA
Síndrome de Bloom	LMA
Anemia de Falconi	LMA
Neurofibromatosis	LMA, SNC, Sarcomas
Síndrome de Klinefelter	LMA
Esclerosis Tuberosa	SNC
Síndrome de Beckwith-Weidemann	Wilm's, Hepatoblastoma, Rabdomiosarcoma
Aniridia Congénita	Wilm's
Hemihipertrofia	Wilm's
Genitourinarias	Wilm's
Poliposis adenomatosa familiar	Hepatoblastoma
Tirosinemia	Carcinoma Hepatocelular
Retinoblastoma Familiar	Osteosarcoma

El pediatra general tiene la obligación de ser capaz de sospechar la condición en forma temprana para evitar el retraso en el diagnóstico. Desafortunadamente, si la posibilidad de cáncer nunca es considerada por el médico, se incrementa la posibilidad de cometer un error y retrasar el diagnóstico. Algunos de los signos y síntomas que el público asocia con cáncer son raros en niños. Por lo menos 85% de los tumores pediátricos están asociados con signos y síntomas específicos con los que el pediatra debe estar familiarizado (Tabla 4).

Tabla 4

Síntomas que sugieren Cáncer Pediátrico

Síntomas	Cáncer sugerido
Drenaje crónico por la oreja	Rabdomiosarcoma, Histiocitosis de Langerhans
Fiebre recurrente con dolor óseo	Sarcoma de Ewing's, Leucemia
Cefalea matutina con vómito	Tumor cerebral
Masa en cuello que no responde a antibióticos	Linfoma de Hodgkin o No Hodgkin
Punto blanco en el ojo	Retinoblastoma
Cara y cuello edematizados	Linfoma No Hodgkin, Leucemia
Masa en abdomen	Tumor de Wilm's, Neuroblastoma, Hepatoblastoma
Palidez y fatiga	Leucemia, Linfoma
Cojear	Osteosarcoma, otros tumores óseos
Dolor óseo	Leucemia, Sarcoma de Ewing's, Neuroblastoma
Sangrado vaginal	Tumor del saco amniótico, Rabdomiosarcoma
Pérdida de peso	Linfoma de Hodgkin

El otro 15% de tumores pediátricos (asociados con signos y síntomas inusuales) hacen el diagnóstico más difícil. Algunos síntomas principales deberían también levantar la sospecha de cáncer (Tabla 5). Cuando se trata con tumores pediátricos, los factores genéticos son más importantes que los ambientales.

Tabla 5

Signos y Síntomas debutantes en cáncer pediátrico y Diagnóstico Diferencial

Signos y síntomas	Diagnóstico diferencial común	Cáncer
(condiciones no malignas)		
Cefalea, vómito matutino	Migraña, sinusitis	Tumor cerebral
Linfadenopatía	infección	Linfoma
Dolor óseo	Infección, trauma	Tumor óseo
Masa abdominal	Constipación, Quiste renal, vejiga llena	Tumor de Wilm's
Masa mediastinal	Infección, quiste	Linfoma
Pancitopenia	Infección	Leucemia
Sangrado	Desórdenes de coagulación y plaquetas	Leucemia



El Diagnóstico de Cáncer en el Niño

La creciente complejidad del estadiaje completo tanto clínico como de laboratorio de cáncer en niños requiere el esfuerzo y colaboración de muchas subespecialidades (Tabla 6).

Muchos de estos estudios requieren no solamente equipos e infraestructura caros, sino también personal hábil, especialmente entrenado para el trabajo. Debido a esta situación, los recursos en países subdesarrollados son limitados y están localizados en instituciones difícilmente disponibles para la población general. Por lo tanto debe hacerse un esfuerzo por parte de los Oncólogos Pediatras para alcanzar un uso óptimo de los recursos.

Tabla 6

Requerimientos para Estadiaje Completo clínico y de elaboración de Cáncer Infantil

Clínica	Comportamiento Clonogénico
Imágenes	Antígenos de superficie celular
Operacional	Receptores de superficie celular
Histología	Marcadores enzimáticos
Citología	Marcadores hormonales
Hematológico	Oncogenes
Bioquímicos	Inmunoglobulinas
Citogenética	Respuesta Terapéutica

Tratamiento de Niños con Cáncer

La respuesta terapéutica y resultado final de cualquier niño con una neoplasia es influenciada substancialmente por diferentes factores de riesgo tanto clínicos como biológicos. Por lo tanto, es importante reconocer que se requieren muchas disciplinas para un diagnóstico y estadiaje completo de cáncer en niños. Aún más importante es reconocer que es relativamente raro que se cure un niño con tan sólo una modalidad terapéutica. A las modalidades terapéuticas convencionales de cirugía, quimioterapia y radioterapia, debemos agregar otras como inmunoterapia y terapia biológica, las cuales están jugando un rol creciente en el control y erradicación completa de la enfermedad.

Además, el tratamiento de cáncer en niños es multidisciplinario, lo cual requiere el esfuerzo y ayuda de muchos expertos como se ve en la tabla 7.

Es importante también reconocer que todo lo que se sabe acerca de cáncer infantil proviene de la investigación y colaboración. Los resultados sobresalientes alcanzados

en el tratamiento de cáncer a través de colaboración nacional e internacional de países desarrollados, debe dar una guía a países con menos recursos acerca de cómo utilizar la ayuda e infraestructura disponibles.

Tabla 7

Requerimientos para Tratamiento Multidisciplinario de Cáncer Infantil

Especialistas Oncológico Quirúrgicos	Nutrición
Oncología de Radiación	Psico-social
Hemato-Oncología pediátrica	Farmacia Clínica
-Quimioterapia	Control de infecciones
-Inmunoterapia	Farmacología
-Transplante de médula ósea	Monitoreo Biológico
Imagenología Tumoral	Otros
Enfermeras Oncológicas	

Cáncer Pediátrico en Países Desarrollados

Naturalmente, cada país es distinto y factores locales deben ser considerados cuando se desarrolla un programa para el tratamiento de niños con cáncer. Sin embargo, hay una serie de consideraciones igualmente importantes y comunes que deben ser tomadas en cuenta por todos aquellos involucrados en el esfuerzo por hacer del cáncer infantil, una enfermedad curable en todo el mundo (Tabla 8).

Tabla 8

Factores para establecer un Programa de Tratamiento de Cáncer Pediátrico en Países en desarrollo

- Los recursos disponibles deben ser utilizados de manera óptima.
- La enfermedad puede ser biológicamente distinta y responder de manera diferente a los países industrializados.
- Implementación de regímenes terapéuticos simples, de corta duración, no caros, pero efectivos.
- Las infecciones y sensibilidad a antibióticos puede diferir.
- Mejorar la educación y entrenamiento de doctores, enfermeras y personal médico.
- Mejorar los resultados para convencer al gobierno y organizaciones oficiales de dar mayor prioridad a la Oncología Pediátrica.



Conclusión

En conclusión, el pediatra general juega un rol definitivo en el cuidado del paciente con cáncer pediátrico y más específicamente, orquestando y coordinando el trabajo de diagnóstico inicial. Estos son esenciales para dar ayuda al paciente y su familia al momento del diagnóstico inicial y en el proveer cuidados pediátricos generales durante y fuera de la terapia y se requiere su entendimiento y familiaridad con los efectos adversos a largo plazo del cáncer y su tratamiento.

Bibliografía

1. Bleyer. What can be learned about childhood cancer. Cancer Statistics Review 1973-1988.
2. Magrath I, Litvak J. Cancer in Developing Countries. Opportunity and Challenge. J Cancer Institute 1993; 85:862-864.
3. Pizzo P, Poplack D. Editors: Principle and Practice of Pediatric Oncology. Lippincott-Raven Publishers. Philadelphia Third Edition 1997.

Del Editor:

CERTIFICADO DE EXCLUSIVIDAD Y DE NO TENER CONFLICTO DE INTERES FINANCIERO VINCULADO AL TRABAJO

Todos los autores certifican que sus manuscritos no han sido ni serán remitidos por ellos o por colegas de su institución a otras publicaciones además de la revista "ONCOLOGIA". Los autores certifican también que no tienen interés financiero directo o indirecto en los productos bajo investigación o sujetos a discusión en su manuscrito. De existir interés financiero debe declararse cual es su vinculación existente.

Título del Artículo: _____

Autor Principal: _____ Fax/Telf.: _____

Nombre _____	FIRMA _____
Nombre _____	FIRMA _____
Nombre _____	FIRMA _____
Nombre _____	FIRMA _____
Nombre _____	FIRMA _____
Nombre _____	FIRMA _____

(Deben firmar todos los autores)

Nota: Sírvase escribir los nombres en caracteres de imprenta.

Puede usarse una fotocopia de este aviso al mandar su trabajo para publicación en esta revista.

