

# El niño con cáncer

Drs. Gastón Calcaño Loynaz\*, Leopoldo Briceño Iragorry\*\*

Departamento de Cirugía Pediátrica, Universidad Central de Venezuela, Caracas.

*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

## RESUMEN

*La creación de la comisión de oncológica pediátrica en el Hospital Universitario de Caracas en 1979 inició una era del tratamiento multidisciplinario del cáncer en el niño.*

*El diagnóstico tardío, la ausencia de planes definidos y la irregularidad del tratamiento amén del mal seguimiento, se convierten en los factores primordiales de los altos índices de mortalidad, de allí la necesidad de crear estos equipos.*

*Se hacen diferencias en cuanto al cáncer del adulto y el del niño, el origen genético, los elementos externos que puedan estimular la aparición del cáncer, síntomas, etc.*

*Analizamos las técnicas modernas de exploración y la utilidad del tratamiento combinado de cirugía, quimioterapia y radioterapia, así como el uso de técnicas de accesos centrales con catéteres.*

*Palabras clave: Cáncer. Niños. Genético. Tratamiento. Cirugía. Quimioterapia. Radioterapia.*

\*Profesor Titular de Cirugía Pediátrica, Universidad Central de Venezuela (UCV).

\*\*Profesor Titular de Cirugía Pediátrica, UCV.

## SUMMARY

*The creation of the commission of pediatric oncology in the University hospital of Caracas in 1979, started an era of the multidisciplinary treatment of cancer in children.*

*The late diagnosis, the absence of defined plans and the irregularity of the treatment, and of the bad pursuit, become the primordial factors in the high indexes of mortality, from there the necessity to create these teams.*

*Differences are made as for the adult's cancer and that of children; the genetic origin, the external elements that can stimulate the appearance of cancer, symptoms, etc.*

*We analyze the modern techniques of exploration and the utility of the combined treatment of surgery, chemotherapy and radiotherapy, as well as the use of technical of central accesses with catheters.*

*Key words: Cancer. Children. Genetic. Treatment. Surgery. Chemotherapy. Radiotherapy.*

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 de esta comunicación.

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 que la ciencia y tecnología actuales ofrecen.

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 instituímos 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, psiquiatra 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, que 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 tasa era baja al compararla con las de otros centros pero fue un gran aliento (1-3).

El cáncer es una enfermedad de origen multifactorial, de ahí la importancia del enfoque multidisciplinario.

Hace décadas que 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 mesoderma (sarcoma), sin negar que los tumores del sistema nervioso central y los simpaticoblastomas son ectodérmicos, y las características celulares sugieren una embriogénesis anormal.

Los oncógenos, de reciente descubrimiento, demuestran que el cáncer es, al menos parcialmente, de origen genético. Realidad sospechada desde que se habían establecido 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 gonadoblastomas 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.

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 que ellos mismos o los padres descubren una masa que les llama la atención.

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 hay que sospechar el diagnóstico, que 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 (5-9).

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  $\alpha$ -fetoproteína y antígeno carcinoembriogénico. 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, para conocer 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.

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 es que existe indicación, es una cirugía más limitada, con menores riesgos de complicación e iatrogenia (13-16).

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 (17-19).

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.

## REFERENCIAS

1. Calcaño G, Briceño L, Araujo J. Oncología pediátrica. Un enfoque práctico. *Gac Med Caracas* 1983;91:151-156
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;8:101-105.
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 children cancer group. *J Pediatr Surg* 1998;33:171-176.
6. Graf JL, Hously HT, Albanese CT, Adzik WS, Harrinson MR. A surprising histological evolution of preterm sacrococcygeal teratoma. *J Pediatr Surg* 1998;33:177-179.
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;4:32-38.

9. Jennings RW, Lauaglia MA, Leorgh K, Hendren WH, Adzick NS. Fetal neuroblastoma: Prenatal diagnosis and natural history. *J Pediatr Surg* 1993;28:1168-1174.
10. Stern M, Longaker MT, Adzick NS. Hyaluronidase levels in urine from Wilms' tumor patients. *J Natl Cancer Inst* 1991;83:1569-1574.
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: 406-415.
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;28:1245-1247.
13. Ritchey ML, Llaly KP. Superior mesenteric artery injury during nephrectomy for Wilms' tumor. *J Pediatr Surg* 1992;27:612-615.
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;33:161-164.
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;33:165-170.
16. Kaneko M, Ohakawa H, Iwakawa M. Is extensive surgery required for treatment of advance neuroblastoma? *J Pediatr Surg* 1997;32:1616-1619.
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;30:942-944.
18. Heij HA, Vos A, de Kraker J. Urogenital rhabdomyosarcoma in children: Is a conservative surgical approach justified? *J Urol* 1993;150:165-168.
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;29:461-464.

## Tácticas de la industria tabacalera contra las políticas de salud pública.

En algún momento del siglo XXI, la batalla entre la salud pública y la prosperidad empresarial deberá inclinarse a favor de la primera. Cabe prever que los costos económicos, sociales y sanitarios seguirán aumentando hasta que ningún gobierno podrá negar o ignorar el daño causado. Cuando esto ocurra, la epidemia de tabaquismo debería terminar. Queda por saber con qué rapidez se llegará a ese punto y qué precio se habrá pagado en vidas humanas.

Los medios para combatir la epidemia están a nuestro alcance. Según el Banco Mundial, para lograr una reducción eficaz de la demanda, los gobiernos pueden elevar los impuestos sobre los cigarrillos, prohibir los anuncios y las promociones de productos del tabaco, y proporcionar información sobre los riesgos del hábito de fumar para la salud. El Banco ha instado a todos los países a que adopten esas medidas y ha indicado que no es probable que una política general de lucha antitabáquica perjudique a las economías.

Sin embargo, no basta con disponer de políticas eficaces: es indispensable la voluntad de la sociedad para aplicarlas. Se debe convencer a los gobiernos

con recursos financieros limitados de que las políticas de lucha antitabáquica conducirán a un crecimiento y un desarrollo sostenibles. También es necesario persuadir a los gobiernos para que otorguen prioridad a la prevención de la epidemia en los países en donde su repercusión aún no se ha manifestado plenamente.

La dificultad de estas tareas se ve agravada por las actividades de la industria tabaquera. La lección evidente de los últimos 50 años es que la industria no está dispuesta a actuar responsablemente. Sin embargo, conserva una pátina de respetabilidad. Se presenta a sí misma como una fuente de ingresos, proveedora de puestos de trabajo, patrocinadora de las artes y los deportes, defensora de la libertad y suministradora de placer. No se la percibe como traidora de la confianza de sus clientes, como una influencia corrupta sobre los gobiernos o como responsable de inducir una adicción en los niños. Para poder desarrollar actividades eficaces de lucha antitabáquica hay que garantizar primero la veracidad y transparencia de la información sobre el producto de la industria.

*...continúa en pág. 386*