

Cirugía oncológica pediátrica: conceptos generales para el pediatra

Dr. Jaime Shalkow-Klincovstein, Dr. José Ignacio Guzmán-Mejía, Dr. José Martín Palacios-Acosta

“El cáncer es una enfermedad genética”. Este principio ha hecho de la oncología uno de los campos de mayor avance en la medicina, tanto en investigación básica como en la práctica clínica.

Cáncer se refiere al reemplazo de un tejido sano por células anormales, que por cambios genéticos y ambientales han perdido su forma, tamaño y función habitual y dan lugar al desarrollo de tumores. Todos los seres humanos desarrollamos lesiones pre-malignas en repetidas ocasiones durante la vida. Nuestro sistema inmunológico generalmente detecta estas alteraciones moleculares o celulares, y actúa impidiendo su crecimiento. Las deficiencias inmunológicas parecen tener importancia en el desarrollo del cáncer.

El cáncer es mucho más frecuente en adultos. Los tumores en los niños comprenden sólo el 2 a 5% de los casos de cáncer en el mundo. Sin embargo, debido a que los niños están menos expuestos a factores oncogénicos ambientales como agentes mutagénicos y virus, la investigación en oncología pediátrica ha logrado grandes adelantos sobre el papel de los mecanismos genéticos en el origen y en el comportamiento biológico del cáncer.

El aparente incremento en la frecuencia de cáncer en niños en los últimos años, y la creciente necesidad de atención quirúrgica en todo el país, se debe a distintas circunstancias: el crecimiento de la población, la mayor exposición a la contaminación y a los compuestos potencialmente carcinogénicos, el mayor contacto con sistemas de comunicación, el aumento de informes de casos y las

referencias de pacientes, explican que más personas soliciten atención médica por estas enfermedades.

Las células cancerosas tienen un comportamiento biológico muy diferente al de las células normales (Cuadro 1). Muchos tumores pediátricos tienen características histológicas que semejan tejido fetal en distintos grados de desarrollo, y por ello se llaman tumores embrionarios; en general, responden mejor a la quimioterapia que los carcinomas de los adultos.

Cuadro 1. Diferencias biológicas entre las células cancerosas y las de tejidos sanos

Proliferación acelerada
Resistencia a la apoptosis
División ilimitada
Angiogénesis persistente
Capacidad de invadir tejidos y generar metástasis
Inestabilidad genómica

La piedra angular del tratamiento de casi todos los tumores sólidos, es la cirugía. Hasta mediados del siglo pasado era la única opción terapéutica aceptada y la supervivencia de los pacientes dependía del adecuado control local del tumor, determinado a su vez, por el grado de avance de la enfermedad o por la capacidad técnica del cirujano.

El primer paso para el tratamiento del cáncer es catalogar al paciente en un grupo de riesgo: bajo, intermedio o alto, lo que generalmente se determina por el tipo de tumor, por su extensión y por su comportamiento biológico. Enseguida se asigna un protocolo de terapia que incluye cirugía, quimioterapia, radioterapia, inmuno-modulación, anti-angiogénesis, terapias blanco y trasplante de médula ósea. Es fundamental, que el paciente sea tratado por un grupo interdisciplinario de médicos, psicólogos y enfermeras, con experiencia en el cuidado de niños con cáncer.

Está bien establecido que el pronóstico de un niño con cáncer es mejor cuando se le atiende en un centro de tercer nivel desde el momento del diagnóstico, que si es

Servicio de Cirugía Oncológica. Instituto Nacional de Pediatría

Correspondencia: Dr. Jaime Shalkow. Instituto Nacional de Pediatría
Insurgentes Sur 3700-C. Col Insurgentes Cuicuilco. México DF.
04530. 1084-0900 ext 1322
drshalkow@yahoo.com

tratado por distintos médicos y posteriormente enviado a un centro oncológico cuando su enfermedad ha avanzado y se ha vuelto refractaria al tratamiento.

Es responsabilidad del médico de primer contacto, hacer la detección oportuna en su comunidad (colonoscopia, Rx de tórax, etc. sistemáticas), y referir a los pacientes de inmediato a los hospitales especializados.

El Servicio de Cirugía Oncológica del INP ha capacitado 15 cirujanos oncólogos pediatras, que cubren parcialmente las necesidades quirúrgicas de los niños con cáncer en el DF y los Estados de México, Baja California, Sonora, Nuevo León, Durango, Jalisco, Morelos, Oaxaca, Chiapas y Caracas, Venezuela.

Actualmente el servicio es muy activo asistencial y académicamente. Cada año se atiende a más de 2,500 niños en la consulta externa; se realizan más de 650 procedimientos quirúrgicos oncológicos.

La demanda de atención quirúrgica para niños con cáncer en México sobrepasa la capacidad asistencial de los cirujanos, ya que anualmente hay cerca de 6,000 nuevos casos de cáncer pediátrico, y sólo hay 25 subespecialistas en cirugía oncológica infantil en el país.

Cerca del 80% de los tumores malignos de niños es curable. Algunas patologías como la leucemia, el tumor de Wilms o los tumores tiroideos tienen sobrevida mayor al 95% en general. El factor más importante para la curación del paciente es la detección oportuna y la referencia temprana.

Entre las patologías más frecuentes que ve el pediatra en su práctica cotidiana están las masas abdominales. Su diagnóstico se orienta tomando en cuenta la epidemiología de los tumores abdominales pediátricos (Figura 1 a-d), así como su ubicación anatómica, la edad del paciente, las características macroscópicas o radiológicas de la masa, así como la presencia de signos y síntomas asociados o síndromes paraneoplásicos.

Todo crecimiento anormal en el niño requiere una evaluación cuidadosa

Una radiografía simple permite distinguir opacidades y calcificaciones, así como el desplazamiento de órganos adyacentes, pero no ofrece información útil para diagnosticar y estadificar las lesiones. Esto se realiza con estudios de imagen más sensibles.

La urografía excretora y la arteriografía, fueron estudios útiles en algún momento, pero rara vez contribuyen

al diagnóstico y son poco utilizadas en la actualidad. Se dispone de métodos más modernos y menos invasivos para el diagnóstico.

El ultrasonido es un método diagnóstico eficaz, barato, seguro y ampliamente disponible, que no expone al paciente a radiación ionizante. Permite identificar el órgano de origen, la distinción entre lesiones sólidas y quísticas; evaluar la vascularidad del tumor; pero no da informes anatómicos precisos para planear la cirugía de resección.

La tomografía axial computada (TAC) hace posible el rastreo de distintas áreas del cuerpo, con excelente detalle anatómico y de vascularidad, lo que permite evaluar la extensión de la enfermedad y planear el tipo, forma y tiempo de la resección quirúrgica del tumor. Expone al paciente a una cantidad considerable de radiación, aunque no se ha demostrado que dañe al paciente. Los niños pequeños requieren sedación para disminuir la ansiedad del estudio que se realiza en un aparato muy grande y ruidoso; además, evita el movimiento del paciente y con ello se obtienen imágenes nítidas. Permite reconstrucciones tridimensionales sumamente útiles en la evaluación preoperatoria y navegación transquirúrgica. Es parte fundamental del seguimiento de los pacientes con padecimientos oncológicos.

La resonancia magnética nuclear es un método eficaz que proporciona alto grado de detalle anatómico. Ha sustituido a las tinciones del árbol arterial o biliar, y es el estándar de oro para el estudio de lesiones del sistema nervioso central y de las extremidades. No expone al paciente a radiación. Los niños pequeños requieren sedación ya que el estudio es prolongado.

La medicina nuclear evalúa de manera sistémica la enfermedad, identificando lesiones metastásicas a distancia, actividad tumoral y respuesta al tratamiento.

La tomografía por emisión de positrones, TEP (positron emission tomography, PET) ha ido ganando terreno en la evaluación de la enfermedad, la actividad metabólica, su respuesta al tratamiento y el seguimiento de lesiones en oncología pediátrica.

Los marcadores tumorales son sustancias que se pueden medir en la sangre o en la orina. Son útiles en el diagnóstico y evaluación del tumor. A veces tienen valor pronóstico. Permiten medir la respuesta al tratamiento, saber si las resecciones quirúrgicas han sido completas o incompletas; son fundamentales para el seguimiento y detección oportuna de recurrencias.

Masa abdominal		Recién nacido	
		Retroperitoneal	Intraperitoneal
Benignas	}	Hidronefrosis Riñón multiquístico Riñón poliquístico	Duplicación intestinal Hirschsprung Hidrometrocolpos Quiste peritoneal
Malignas	}	Neuroblastoma Teratoma sacrococcígeo Tumor de Wilms	Teratoma sacrococcígeo

Figura 1a. Masas abdominales más frecuentes en el recién nacido de acuerdo a su localización.

Masa abdominal		Lactante	
		Retroperitoneal	Intraperitoneal
Benignas	}	Hidronefrosis Teratoma maduro Ganglioneuroma Nefroma mesoblástico Adenoma suprarrenal	Hirschsprung Hemangioendotelioma hepático Quiste de colédoco
Malignas	}	Neuroblastoma Tumor de Wilms Sarcoma renal Tumor rabdoide	Hepatoblastoma Rabdomiosarcoma

Figura 1b. Masas abdominales más frecuentes en el lactante de acuerdo a su localización.

Masa abdominal		Preescolar	
		Retroperitoneal	Intraperitoneal
Benignas	}	Teratoma Ma. linfática Lipoblastoma	Hamartoma hepático Ma. linfática
Malignas	}	Tumor de Wilms Neuroblastoma Ca suprarrenal Sarcoma de tejidos blandos	Linfoma no Hodgkin Rabdomiosarcoma Hepatocarcinoma

Figura 1c. Masas abdominales más frecuentes en el preescolar de acuerdo a su localización.

Masa abdominal		Escolar	
		Retroperitoneal	Intraperitoneal
Benignas	{	Angiomiolipoma renal	Tumor de ovario
		Teratoma	Hidrometrocolpos
		Pielonefritis xantogranulomatosa	Pseudoquiste de páncreas
Malignas	{		Hamartoma esplénico
			Tricobezoar
		Sarcoma de tejidos blandos	Linfoma Hodgkin
		Tumor de Wilms	Linfoma no Hodgkin
		Linfomas	Hepatocarcinoma
			Tumores de ovario

Figura 1d. Masas abdominales más frecuentes en el escolar de acuerdo a su localización.

La carencia de cirujanos oncólogos pediatras, acorde a las necesidades y demanda de atención quirúrgica en México, hacen del Instituto Nacional de Pediatría un centro de referencia por excelencia a nivel nacional. Aunque hay servicios de oncología médica en diversos Estados, no hay todavía el personal suficiente e idóneo en el área quirúrgica, que asegure el tratamiento integral de los niños con cáncer. De ahí la importancia de la función social de nuestro servicio, que da respuesta a la carencia de recursos especializados en México. Esto se logra con la formación de recursos humanos para la salud, capacitación y actualización en cirugía oncológica pediátrica, participación en congresos y foros médicos, así como la generación de publicaciones científicas, que permiten al personal médico que atiende a niños con cáncer, tener un concepto más claro de la enfermedad. Es importante dar a conocer la *gran importancia que reviste un diagnóstico temprano y la referencia oportuna, que incrementa, las posibilidades de curación, tiempo de sobrevida y control de la enfermedad.*

Otra área de oportunidad en el desarrollo del servicio de Cirugía Oncológica Pediátrica, que forma parte del concepto de un Instituto Nacional de Salud, es el desarrollo de líneas de investigación que generen conocimientos y tecnologías aplicables a las demandas de atención médica. Actualmente existen líneas de investigación específicas, dirigidas a la conservación de órganos y extremidades para mejorar la calidad de vida de los pacientes. Estas inclu-

yen: osteosarcoma y salvamento de extremidad, tumor de Wilms y nefrectomía conservadora de nefronas, tumores gonadales y preservación ovárica, cirugía oncológica de cabeza y cuello con reconstrucción maxilofacial, acceso vascular permanente, cirugía hepática, conductos de reconstrucción vascular, tratamiento de metástasis; abordaje médico y quirúrgico de las complicaciones del tratamiento oncológico, etc.

La mayoría de los niños con cáncer en México, vive en un estado de marginación y carencia de recursos en sus comunidades.

Es necesario continuar generando ideas innovadoras y aplicando tecnología avanzada en el tratamiento quirúrgico de estas enfermedades, siempre anteponiendo el beneficio del niño, que logra una atención científica y éticamente responsable, a la que todos los niños mexicanos tienen derecho.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gupta GD, Carachi R. Pediatric Surgical Oncology. 1st. Ed. New Delhi: Jaypee; 2009.
2. Carachi R, Grosfeld G, Azmy AF. The Surgery of Childhood Tumors. 2nd Ed. London: Springer; 2009.
3. Robles-Valdes C, Altamirano-Bustamante N. El qué, con quién, el cuándo, el dónde y el cómo. Con quién ... Endocrinólogo Pediatra. Acta Pediatr Mex 2008;29(6):311-4.
4. Dávila-Gutiérrez G. El qué, con quién, el cuándo, el dónde y el cómo. Con quién ... Neurólogo Pediatra. Acta Pediatr Mex 2009;30(1):2-6.