

11210  
4

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO



FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION  
SECRETARIA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

CARCINOMA INFANTIL. EXPERIENCIA EN EL  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

TRABAJO DE INVESTIGACION  
QUE PRESENTA  
DRA. MARIA DE LA CONCEPCION SARA CORTES QUESADA  
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE  
ESPECIALISTA EN CIRUGIA PEDIATRICA

11292



INP

MEXICO, D. F.

2000



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

TITULO: CARCINOMA INFANTIL. EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA.

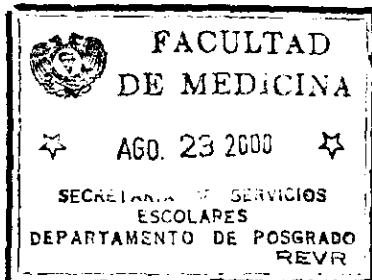
*Dr. Pedro A. Sanchez Marquez*  
DR. PEDRO A. SANCHEZ MARQUEZ  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA.

*Dr. Luis Heshiki Nakandakari*  
DR. LUIS HESHIKI NAKANDAKARI  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA DE PRE Y POSGRADO

*Dr. Jorge E. Maza Vallejos*  
DR. JORGE E. MAZA VALLEJOS  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO.



*Dr. Cecilia Ridaura Sanz*  
DRA. CECILIA RIDAURA SANZ  
TUTOR DEL TRABAJO DE INVESTIGACION



## **PROTOCOLO DE INVESTIGACION**

**TITULO: "CARCINOMA INFANTIL. EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA"**

**ALUMNA: DRA. MA. DE LA C. SARA CORTES QUESADA  
CIRUGIA PEDIATRICA  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**

**TUTOR: DRA. CECILIA RIDAURA SANZ  
COTUTORES: DR. JOSE MANUEL RUANO AGUILAR  
DR. CARLOS CALDERON ELVIR**

TITULO: CARCINOMA INFANTIL. EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

**INVESTIGADORA RESPONSABLE: DRA. CECILIA RIDAURA SANZ**

RESUMEN:

Antecedentes: Los carcinomas en niños y adolescentes a diferencia de los adultos son neoplasias poco frecuentes. Ocupan el 12% de todos los cánceres en estos grupos de edad con una frecuencia de 433.9 en 100,000 habitantes. En los centros pediátricos se informa un número pequeño de casos anualmente, y en la literatura existen pocos informes al respecto, por lo que sus características han sido poco definidas y no son diagnosticados de primera intención por pediatras y oncólogos.

Material y método: Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo y transversal donde se analizaron los expedientes clínicos y los estudios histológicos de los pacientes con el diagnóstico de carcinoma atendidos en el Departamento de Cirugía Oncológica y Patología del Instituto Nacional de Pediatría en la Ciudad de México de noviembre de 1970 a abril de 1999, para definir las características anatomoclínicas sobresalientes de estas neoplasias.

Las variables analizadas fueron la frecuencia, la localización del tumor, el sexo, la edad al momento del diagnóstico, el tipo histológico, el tipo de

modalidad terapéutica, la supervivencia libre de enfermedad a cinco años y el estado actual del paciente.

Resultados: Se identificaron 75 carcinomas, la topografía del tumor primario fue más frecuente en tiroides en 32(42%), glándula suprarrenal 9(12%), hígado 8 (10.6%), parótida 8(10.6%), y nasofaríngeo 7(9.3%). En la distribución por grupos etarios el rango de 5 a 14 años ocupó el 78.6%. De los 32 casos de carcinoma tiroideo 26 fueron papilar, 1 carcinoma folicular y 5 carcinoma medular, la edad media al momento del diagnóstico fue de 10 años, igual número de varones y mujeres, las manifestaciones principales masa cervical o adenopatías, el diagnóstico se obtuvo por biopsia incisional, BAAF o tiroidectomía. El 65% presentaron metástasis al diagnóstico, 22 pacientes se sometieron a tiroidectomía total y radioterapia con I 131, 18 (81%) están libres de enfermedad de 5 a 10 años. Los pacientes con carcinoma suprarrenal tuvieron una edad al diagnóstico media de 3.4 años, los datos clínicos principales fueron virilización y presencia de una masa abdominal. En todos hubo elevación de 17-cetoesteroides, 17-hidroxicorticoides y cortisol. En el 55.5% hubo metástasis al diagnóstico. En cuatro se realizó resección total, en general dos fallecieron, seis se perdieron y uno sobrevive a cuatro años libre de enfermedad. De los casos de carcinoma hepático tres fueron carcinoma fibrolamelar y cinco hepatocarcinoma clásico.

La edad media al diagnóstico 11.2, los síntomas más frecuentes fueron fiebre, pérdida de peso, masa y dolor abdominal. El diagnóstico se realizó en todos por biopsia hepática, sólo en 4 pacientes la alfafetoproteína estuvo elevada. Solo un paciente con hepatocarcinoma clásico tuvo cirrosis. En dos pacientes se realizó hemihepatectomía derecha y recibieron quimioterapia, uno falleció y el otro se encuentra asintomático con seguimiento de 1 años 6 meses, de los demás 3 se perdieron y tres fallecieron. La media de la edad al diagnóstico para los pacientes con carcinoma de parótida fue de nueve años, siete fueron carcinoma mucoepidermoide y un carcinoma basaloide de glándulas salivales menores. La sintomatología principal fue masa cervical, parálisis facial y fiebre. El diagnóstico se realizó por biopsia en seis pacientes. Un paciente con metástasis recibió radioterapia y se encuentra libre de lesión a dos años, dos pacientes sin metástasis recibieron radioterapia y se encuentran libres de enfermedad tres y once años respectivamente. Cuatro pacientes se perdieron y uno falleció. De los pacientes con carcinoma nasofaríngeo, todos varones con una edad media al diagnóstico de 13 años. En cuatro se localizó la lesión en nasofaringe, dos en faringe y uno en hipofaringe. La sintomatología predominante fue cefalea, vómito, masa cervical, pérdida de peso y astenia. El diagnóstico se hizo en todos los pacientes por biopsia incisional. Al diagnóstico tres pacientes se encontraron con diseminación a ganglios,

recibieron quimioterapia y radioterapia, dos se encuentra a siete años libres de enfermedad, cuatro pacientes tuvieron diseminación a cerebro e hígado. De los casos de carcinoma de tubo digestivo en tres se localizó en recto-sigmoideas, en dos colon ascendente y uno en colon descendente. La edad media al diagnóstico fue 11.8 años. Los síntomas principales fueron dolor y masa abdominal, pérdida de peso y vómito. En cuatro pacientes el diagnóstico se hizo por biopsia y en dos se resecó la lesión. De los seis pacientes dos fallecieron y cuatro se perdieron. El paciente con carcinoma de piel fue un varón con carcinoma baso-escamoso con xeroderma pigmentosa, se le realizó resección y no hay más datos. La paciente con carcinoma de páncreas ingresó a la terapia por sepsis y el diagnóstico de mesotelioma de ovario, falleció y el reporte de autopsia fue carcinoma coloide de cabeza cuerpo de páncreas. La paciente con carcinoma de riñón, de 12 años, se le realizó nefrectomía derecha, con adenocarcinoma papilar en polo inferior de riñón derecho, se le administró quimioterapia, con un seguimiento a cuatro años libre de enfermedad. Se encontraron dos carcinomas con primario no conocido uno a mediastino que se reportó como linfopitelioma con probable primario en nasofaringe, recibió quimioterapia y radioterapia con mala respuesta, se perdió, y otra con metástasis en pulmón y pleura derecha e hígado con probable primario en glándulas salivales, se le dio quimioterapia y se perdió.



Conclusión: El carcinoma no es una neoplasia frecuente, tiene un comportamiento totalmente diferente en los adultos, no se contempla como diagnóstico diferencial y se diagnostica en estadios avanzados. Es necesario crear un registro para carcinomas que permita tener un seguimiento adecuado de éstos pacientes a largo plazo y analizar mejor su presentación clínica, planear una mejor estrategia diagnóstica y un mejor tratamiento.

#### ANTECEDENTES:

Los carcinomas en los niños representan un reto diagnóstico para el grupo multidisciplinario que atiende a estos pacientes ya que son tumores poco frecuentes en este grupo de edad.

Los carcinomas son un grupo heterogéneo de neoplasias malignas derivadas de las células de los diferentes epitelios de revestimiento, pueden ser de origen glandular o de los conductos, o provenir de los epitelios de las vísceras sólidas como riñón e hígado y glándulas endócrinas independientemente de su origen embrionario.(1)

Se han identificado factores de riesgo para este grupo de neoplasias entre ellos factores hereditarios y ambientales. Dentro de los primeros se ha descrito la relación entre la mutación del gen p53, el cual es un gen supresor de neoplasias y el síndrome de Li-Fraumeni que es un síndrome de cáncer

Conclusión: El carcinoma no es una neoplasia frecuente, tiene un comportamiento totalmente diferente en los adultos, no se contempla como diagnóstico diferencial y se diagnostica en estadios avanzados. Es necesario crear un registro para carcinomas que permita tener un seguimiento adecuado de éstos pacientes a largo plazo y analizar mejor su presentación clínica, planear una mejor estrategia diagnóstica y un mejor tratamiento.

#### ANTECEDENTES:

Los carcinomas en los niños representan un reto diagnóstico para el grupo multidisciplinario que atiende a estos pacientes ya que son tumores poco frecuentes en este grupo de edad.

Los carcinomas son un grupo heterogéneo de neoplasias malignas derivadas de las células de los diferentes epitelios de revestimiento, pueden ser de origen glandular o de los conductos, o provenir de los epitelios de las vísceras sólidas como riñón e hígado y glándulas endócrinas independientemente de su origen embrionario.(1)

Se han identificado factores de riesgo para este grupo de neoplasias entre ellos factores hereditarios y ambientales. Dentro de los primeros se ha descrito la relación entre la mutación del gen p53, el cual es un gen supresor de neoplasias y el síndrome de Li-Fraumeni que es un síndrome de cáncer

familiar el cual tiene un riesgo mayor de presentar cáncer de mama y está asociado a múltiples neoplasias como sarcomas, leucemias, tumores de cerebro y carcinoma adrenocortical, otro es el síndrome de poliposis colónica y que presenta un riesgo para desarrollar para carcinoma colorectal. Así mismo, existe una asociación entre el síndrome de neoplasia endócrina múltiple tipo 2 y el carcinoma medular de tiroides y se puede presentar en la edad pediátrica.(2) Los pacientes con síndrome de Beckwith-Wiedemann pueden desarrollar carcinoma suprarrenal.

Dentro de los factores de riesgo de tipo ambiental se ha estudiado la relación que existe entre la radiación y el cáncer de tiroides, este fenómeno se ha observado en pacientes que reciben radioterapia para tratamiento de un tumor de cabeza y cuello o trasplante de médula ósea. En las últimas décadas también se ha visto en los sobrevivientes de Hiroshima, Nagasaki, Chernobyl y Balarus.(3) También, se describe la relación importante que existe entre el virus de Epstein Barr y el carcinoma nasofaríngeo(4). Las dietas altas en colesterol y bajas en fibra y ciertos químicos se asocian al carcinoma de colon.(5)

La aparición de un carcinoma se puede deber a anormalidades oncogénicas primarias derivadas de defectos de la información genética y de alteraciones cromosómicas, así como oncogénesis viral. (2)

En la edad pediátrica se ha observado que la frecuencia de carcinomas incrementa con la edad correspondiendo el 65% a niños mayores de diez años, a excepción del tumor adrenocortical que predomina en preescolares, y éstos últimos la mitad son menores de cinco años.(7). Lo anterior, sugiere que no necesariamente la aparición de un carcinoma es debido a un periodo largo de exposición a carcinógenos ya que tres cuartas partes aparecen en la primera o segunda década de la vida.(2)

Mc Whirter informa que el carcinoma es más frecuente en el sexo masculino, con excepción de los carcinomas endócrinos.

El sitio primario de los carcinomas en los niños difiere de los adultos, siendo los más frecuentes en la glándula tiroides, región nasofaríngea, colon, hígado, glándulas salivales, páncreas y glándulas suprarrenales.(6)

La forma clínica de presentación de los carcinomas se caracteriza por una masa en el sitio primario donde se encuentren, y de acuerdo a ello será la sintomatología que presente, la cual puede llegar a una enfermedad avanzada, ya que no se contempla como diagnóstico primario en los niños y puede tardar varios meses, encontrándose hasta en 5 a 10% metástasis hematógenas al momento del diagnóstico como en el caso del carcinoma de tiroides.(3)

Los métodos diagnósticos que se utilizan para estudiar este grupo de neoplasias también dependerán del sitio primario de la lesión, entre ellos tenemos estudios radiológicos con medio de contraste, ultrasonido, tomografía axial computada, resonancia magnética nuclear, gamagrama, y la biopsia por aspiración de aguja fina.

Existen marcadores tumorales séricos para este grupo de neoplasias como el antígeno carcinoembrionario que es una glicoproteína de composición heterogénea que se detecta en el glicocáliz de las células epiteliales fetales, se puede determinar en los adenocarcinomas del tracto gastrointestinal (incluyendo páncreas), pulmón y carcinomas medulares de tiroides.

La alfa-fetoproteína es una alfa globulina similar a la albúmina que es producida por el saco vitelino de manera inicial, para después producirse en hígado y tracto gastrointestinal. (7). Esta proteína se eleva hasta un 50% en los niños con un tumor hepático epitelial maligno. (9)

El tratamiento ideal de los carcinomas es la resección si es posible de la totalidad de la lesión, si no se recurre a tratamiento complementario como la quimioterapia o la radioterapia, y en casos de enfermedad metastásica avanzada se utilizan como tratamiento paliativo.

La supervivencia de los carcinomas va a depender de la etapa de la enfermedad en que se diagnostica y del órgano que involucra. En el caso de la enfermedad

tiroidea si el tratamiento quirúrgico se lleva a cabo en fases iniciales el pronóstico es favorable y la sobrevida a 5 años es del 100% y a 20 años de 85% (3) a diferencia de la sobrevida del carcinoma hepatocelular, colorrectal y de páncreas que es pobre.(8,9)

El Registro Histopatológico de Neoplasias en México de 1987 a 1997 informó que los adenocarcinomas ocuparon el segundo lugar en frecuencia (15.1%) dentro del grupo de menores de 1 año, en el grupo de 1 a 4 años los adenocarcinomas ocuparon el tercer sitio (10.6%) y los carcinomas de células transicionales ocuparon el quinto lugar (8.3%). En el grupo de 5 a 14 años los adenocarcinomas ocuparon el séptimo lugar (5.7%) y los carcinomas de células transicionales ocuparon el doceavo lugar (1.8%).(10) Estas cifras contradicen las series publicadas en la literatura en particular en lo que se refiere a carcinoma de células transicionales que ocurre en el epitelio de las vías urinarias y que practicamente no existe en la edad pediátrica lo cual pone en duda la confiabilidad de los informes referidos.

Existen dos publicaciones sobre el tema con la experiencia del INP. Una publicada en 1992 informa sobre siete pacientes con carcinoma nasofaríngeo con una edad promedio al diagnóstico de 12 años con predominio de varones, el 85% presentaron estadios avanzados y sólo en 2 pacientes se pudo realizar cirugía radical. La sobrevida de los pacientes fue

pobre a corto plazo (11); y la segunda de 1998 en que informan 18 pacientes con carcinoma de tiroides en los que predominaron los de origen papilar, siendo más frecuentes en el sexo masculino a diferencia de lo que se describe en otros trabajos, la resección completa fue el principal procedimiento quirúrgico con una sobrevida hasta del 84%.(12)

En un estudio realizado en este Instituto sobre neoplasias pediátricas más frecuentes en la población de la Ciudad de México y área metropolitana en un periodo de tiempo de doce años, se encontró que en 2385 pacientes las neoplasias más frecuentes fueron la leucemia aguda en 35%, los linfomas en 16% y el retinoblastoma en 12%, los carcinomas ocuparon menos del 5% (22).

## JUSTIFICACION

Los carcinomas en niños son neoplasias poco frecuentes que difieren ampliamente de los adultos por su localización, evolución y manejo, por lo que existen pocos casos para definir sus características por lo que se requiere de estudios multiinstitucionales.

Por otro lado al ser raros el pediatra y el oncólogo no piensan en ellos como un diagnóstico diferencial en este grupo de edad.

pobre a corto plazo (11); y la segunda de 1998 en que informan 18 pacientes con carcinoma de tiroides en los que predominaron los de origen papilar, siendo más frecuentes en el sexo masculino a diferencia de lo que se describe en otros trabajos, la resección completa fue el principal procedimiento quirúrgico con una sobrevida hasta del 84%.(12)

En un estudio realizado en este Instituto sobre neoplasias pediátricas más frecuentes en la población de la Ciudad de México y área metropolitana en un periodo de tiempo de doce años, se encontró que en 2385 pacientes las neoplasias más frecuentes fueron la leucemia aguda en 35%, los linfomas en 16% y el retinoblastoma en 12%, los carcinomas ocuparon menos del 5% (22).

## JUSTIFICACION

Los carcinomas en niños son neoplasias poco frecuentes que difieren ampliamente de los adultos por su localización, evolución y manejo, por lo que existen pocos casos para definir sus características por lo que se requiere de estudios multiinstitucionales.

Por otro lado al ser raros el pediatra y el oncólogo no piensan en ellos como un diagnóstico diferencial en este grupo de edad.



### OBJETIVOS:

1. Conocer la frecuencia de los pacientes con el diagnóstico de carcinoma (sin incluir los de SNC, ni los embrionarios) del Instituto Nacional de Pediatría de los años de 1970 a 1999.
2. Conocer la localización, edad y el sexo de los carcinomas en pacientes del Instituto Nacional de Pediatría de los años de 1970 a 1999.
3. Determinar la evolución de los pacientes con el diagnóstico de carcinoma en base a: diagnóstico histopatológico definitivo, tratamiento médico o quirúrgico, frecuencia, sobrevida a 5 años, y la presencia de un carcinoma secundario a otra neoplasia.
4. Establecer un Registro de los pacientes con el diagnóstico de carcinoma del Instituto Nacional de Pediatría.

### CLASIFICACION DE LA INVESTIGACION:

Estudio retrospectivo, transversal, descriptivo y observacional.

### MATERIAL Y METODO:

Se revisaron los archivos del Departamento de Patología Quirúrgica y Cirugía Oncológica del Instituto Nacional de Pediatría de 1970 a 1999 y se identificaron los casos diagnosticados como carcinoma primario o

## OBJETIVOS:

1. Conocer la frecuencia de los pacientes con el diagnóstico de carcinoma (sin incluir los de SNC, ni los embrionarios) del Instituto Nacional de Pediatría de los años de 1970 a 1999.
2. Conocer la localización, edad y el sexo de los carcinomas en pacientes del Instituto Nacional de Pediatría de los años de 1970 a 1999.
3. Determinar la evolución de los pacientes con el diagnóstico de carcinoma en base a: diagnóstico histopatológico definitivo, tratamiento médico o quirúrgico, frecuencia, sobrevida a 5 años, y la presencia de un carcinoma secundario a otra neoplasia.
4. Establecer un Registro de los pacientes con el diagnóstico de carcinoma del Instituto Nacional de Pediatría.

## CLASIFICACION DE LA INVESTIGACION:

Estudio retrospectivo, transversal, descriptivo y observacional.

## MATERIAL Y METODO:

Se revisaron los archivos del Departamento de Patología Quirúrgica y Cirugía Oncológica del Instituto Nacional de Pediatría de 1970 a 1999 y se identificaron los casos diagnosticados como carcinoma primario o

metastásico, excluyéndose a aquellos del sistema nervioso central ya que son manejados por el neurocirujano, y los de origen germinal ya que actualmente no se consideran tumores epiteliales puros.

Se revisó el material histológico para confirmar o descartar el diagnóstico original. Una vez identificados los casos se revisó el expediente clínico obtenido del archivo así como los registrados en el Departamento de Cirugía Oncológica.

#### RESULTADOS:

Se identificaron 75 casos de carcinoma en 75, 626 biopsias quirúrgicas colectadas en el Departamento de Patología de 1971 a 1999, la topografía del tumor primario fue tiroides en 32 (42%), glándula suprarrenal 9(12%), hígado 8(10.6%), parótida 8(10.6%), nasofaríngeo 7(9.3%), colon 6(8%), y 1(1.3%) de piel, páncreas, riñón respectivamente y 2 carcinomas metastásicos de primario no conocido en pulmón y mediastino.

La distribución por grupos etarios en nuestra serie fue de menores de 1 año fue uno(1.3%), en el rango de 1 a 4 años 7 casos(9.3%), en el rango de 5 a 10 años 27 casos (36%), en el rango de 11 a 14 años 33 pacientes (44%), en los pacientes de 15 años o más 8 (10.6%).

metastásico, excluyéndose a aquellos del sistema nervioso central ya que son manejados por el neurocirujano, y los de origen germinal ya que actualmente no se consideran tumores epiteliales puros.

Se revisó el material histológico para confirmar o descartar el diagnóstico original. Una vez identificados los casos se revisó el expediente clínico obtenido del archivo así como los registrados en el Departamento de Cirugía Oncológica.

#### RESULTADOS:

Se identificaron 75 casos de carcinoma en 75, 626 biopsias quirúrgicas colectadas en el Departamento de Patología de 1971 a 1999, la topografía del tumor primario fue tiroides en 32 (42%), glándula suprarrenal 9(12%), hígado 8(10.6%), parótida 8(10.6%), nasofaríngeo 7(9.3%), colon 6(8%), y 1(1.3%) de piel, páncreas, riñón respectivamente y 2 carcinomas metastásicos de primario no conocido en pulmón y mediastino.

La distribución por grupos etarios en nuestra serie fue de menores de 1 año fue uno(1.3%), en el rango de 1 a 4 años 7 casos(9.3%), en el rango de 5 a 10 años 27 casos (36%), en el rango de 11 a 14 años 33 pacientes (44%), en los pacientes de 15 años o más 8 (10.6%).

## COMENTARIO:

El carcinoma representa más de las cuatro quintas partes de las neoplasias malignas en el adulto, mientras que en el niño constituye menos del 10%, además las neoplasias en los niños corresponden en su mayoría al tipo embrionario. En nuestra serie la mitad de los casos son niños de once años o más.

Salas en el Hospital Infantil de México en la Ciudad de México registró en un periodo de 35 años, 3807 casos de neoplasias primarias malignas de las cuales 35 (0.9%) correspondieron a carcinomas no embrionarios (35).

La población en este estudio fueron los pacientes con diagnóstico histopatológico de carcinoma registrados en el Instituto Nacional de Pediatría durante 28 años los cuales correspondieron a 0.09% del total de biopsias quirúrgicas colectadas, cuyas edades van desde el nacimiento hasta los 18 años de edad.

En el Registro Histopatológico de Neoplasias en México por grupos etarios en el periodo comprendido entre 1993 y 1997, se registraron 9407 tumores malignos en niños de 0 a 14 años. Los casos de carcinoma constituyen un total de 1256 lo que representa el 13.3%, de los cuales 159 (12.6%) fueron menores de 1 año, 599 (47.6%) correspondieron a niños de 1 a 4 años, 498 (39%) a niños entre 5 y 14 años.

En una revisión de la frecuencia de neoplasias malignas comprobadas histológicamente en el Departamento de Patología del INP los carcinomas ocuparon menos del 4%. La discrepancia de estos resultados con los expresados por el registro reflejan diferencias en la designación tabular de los tumores independientemente de la histología y seguramente agrupa neoplasias de diversa histogénesis. Los sistemas de registros de tumores en los niños deben consignar en forma específica el capítulo de carcinoma ya que regularmente estas neoplasias están mal tabuladas y con un sobregistro. Ejemplo de ello es que los carcinomas de células transcisionales en la infancia no existen y en esta publicación se señala que ocupan el 4.1% en menores de un año.

McWhirter en un estudio sobre carcinoma realizado en un periodo de nueve años en un registro nacional sobre tumores en Gran Bretaña estudió 234 casos de los cuales el más frecuente fue el de tiroides en un 21%, el carcinoma nasofaríngeo en un 15% y el de glándulas suprarrenales en 10.6%(6), datos que aunque provienen de una población diferente a la nuestra son muy similares. Se requiere de un registro específico sobre carcinomas en nuestro medio.

## CARCINOMA DE TIROIDES

De los 32 casos de carcinoma tiroideo, 26 fueron de tipo histológico papilar, 1 fue carcinoma folicular y 5 fueron carcinoma medular de tiroides. La edad promedio al diagnóstico fue de 10 años con extremos de 7 a 17 años. El tiempo de evolución medio fue de 1.6 meses con extremos de 1 mes a 10 años. La sintomatología más frecuente en el carcinoma tiroideo fue la presencia de una masa cervical o adenopatías cervicales en 28 casos, sólo una paciente inició con una masa mandibular.

En cinco pacientes hubo datos clínicos de hiperfunción glandular como diaforesis, intolerancia al calor, taquicardia e irritabilidad, otros datos clínicos fueron pérdida de peso, hiporexia y disnea.

En todos los pacientes se realizó gammagrama tiroideo con I 131 el cual se correlacionó con los hallazgos clínicos ya que en los 5 pacientes con hiperfunción se encontraron nódulos hipercaptantes y en 27 fueron hipocaptantes.

En 16 pacientes se obtuvo el diagnóstico por biopsia incisional, en 8 pacientes por BAAF y el resto en el producto de la tiroidectomía. En cinco pacientes se utilizó el ultrasonido tiroideo como estudio complementario.

Siguiendo la clasificación TNM para éstas lesiones, fueron 11 casos en estadio I, cabe mencionar que aquí se encontraron los cinco casos de carcinoma

medular. En el estadio dos no hubo ningún paciente. En el estadio III se encontraron 11 pacientes todos carcinomas papilares y un con folicular. En el estadio IV hubieron 10 pacientes, todos con carcinoma papilar.

De los 32 casos de carcinoma tiroideo, 21(65.6%) presentaron metástasis al momento del diagnóstico 12 a ganglios cervicales, 6 a ganglios cervicales y pulmón y 2 a pulmón, otro paciente tuvo metástasis a glándula parótida.

De los 21 pacientes con metástasis 17 se sometieron a tiroidectomía total y radioterapia con I 131, uno a hemitiroidectomía con I 131, otro solo con tiroidectomía total y otro sólo con I 131. De éstos 13 evolucionaron favorablemente con terapia sustitutiva y quedaron libres de enfermedad con un seguimiento de 4 meses a 10 años. Cinco pacientes continúan con metástasis a pulmón y mediastino y se encuentran en tratamiento. Dos pacientes fallecieron y uno se perdió.

De los 11 pacientes que no presentaron metástasis al momento del diagnóstico, cinco se sometieron a tiroidectomía total y radioterapia con I 131 y se encuentran asintomáticos con terapia sustitutiva y libres de lesión a 5 años de seguimiento. A cuatro pacientes se les realizó tiroidectomía total unicamente con un seguimiento desde 1 mes hasta 7 años libres de enfermedad y asintomáticos. En dos pacientes se realizó hemitiroidectomía, uno a 2 años de seguimiento y otro a 6 meses ambos libres de enfermedad.



Fueron cinco casos de carcinoma medular de tiroides, 4 mujeres y 1 varón. Sólo en un paciente se confirmó el diagnóstico de Neoplasia Endócrina Múltiple tipo II.

#### COMENTARIO:

Al igual que en otros estudios el carcinoma papilar o la variante folicular del carcinoma papilar es el más frecuente (90%) (15-21), en series más numerosas de pacientes el carcinoma folicular ocupa alrededor del 10% (17,21). Merrick en Copenhague en un estudio de 25 años se obtuvieron 20 casos de carcinoma tiroideo, similar al nuestro en número, no informó ningún caso de carcinoma folicular (19).

En nuestro estudio encontramos igual número de pacientes masculinos y femeninos (1:1), para el carcinoma papilar de tiroides, a diferencia de otras series en que reportan una mayor frecuencia en mujeres con una proporción H/M de 1: 1.2 a 1: 1.4 (6,15-17).

La edad promedio al diagnóstico en el estudio de W.R. McWhirter en Estados Unidos fue de 10 años al igual que la nuestra (6), aunque en otras series se menciona una edad mayor (13-19 años) (3,21). La edad al diagnóstico para el carcinoma medular en nuestra serie fue en promedio de 11 años, a diferencia en lo referido por otros autores que mencionan que se presenta a una mayor

edad(3). El tiempo de evolución que encontramos para el carcinoma tiroideo fue de 1.3 años en promedio.

Al igual que lo descrito en otras series la manifestación clínica principal es la presencia de nódulos cervicales y masa palpable asintomática para el carcinoma papilar y folicular en 60 a 80% las series (15-23), aunque en 5 pacientes encontramos además datos de hiperfunción glandular.

La Quaglia menciona que para el carcinoma medular de tiroides debe haber un seguimiento en pacientes en quienes se sospecha un Síndrome de Neoplasia endócrina múltiple tipo II, con estudios genéticos o con la presencia ganglios cervicales palpables, con el fenotipo asociado al síndrome que consiste en neuromas del párpado, lengua y labios, así como síntomas gastrointestinales como diarrea o constipación cuando existen éstas lesiones en el tracto digestivo(23).

De los 26 pacientes con carcinoma papilar de tiroides 19 (73%) presentaron metástasis al momento del diagnóstico al igual que en otras series que se informan entre 71 a 90% (25,22,23). Feinmesser en un análisis de nueve estudios sobre carcinoma de papilar tiroides en diferentes países expone que las metástasis en los niños con carcinoma de tiroides son principalmente a ganglios cervicales y pulmón hasta en un 42% (15,17). En nuestra serie ocho pacientes (42%) presentaron metástasis a distancia, seis a pulmón y dos a

mediastino, a diferencia de los adultos en donde las metástasis son principalmente a pulmón, hueso y cerebro(15).

Se menciona que el carcinoma medular de tiroides es muy agresivo y presenta metástasis tempranas a ganglios cervicales, hígado, pulmón y huesos(3,15), ninguna de las pacientes de nuestro estudio con carcinoma medular en quienes se detectaron nódulos palpables al momento del diagnóstico presentaron metástasis, probablemente porque tuvieron un seguimiento adecuado y una detección temprana del problema.

De los pacientes con carcinoma papilar con metástasis que se sometieron a tiroidectomía total y 131, el 60% respondieron al tratamiento con un seguimiento a 10 años, asintomáticos y libres de enfermedad. El comportamiento del carcinoma tiroideo es menos agresivo para éste grupo de edad y la sobrevida es de 96%(15,23). La sobrevida para el carcinoma folicular también es buena, el paciente de nuestra serie quedó libre de enfermedad y se siguió por 5 años.

La Quaglia en una revisión realizada en Estados Unidos en 1997, sobre carcinoma tiroideo diferenciado y medular expone que el manejo de los pacientes con carcinoma medular ha evolucionado ya que existen técnicas de detección como las mutaciones específicas en el gen oncogen que predicen la presencia de síndromes de neoplasia endócrina múltiple, así como la presencia

de niveles elevados de calcitonina sérica. Esto permite realizar tiroidectomías totales mucho más temprano. Todos los pacientes que al momento del diagnóstico tienen metástasis no sobreviven después de 10 años(21).

#### CARCINOMA SUPRARRENAL:

De los pacientes con carcinoma suprarrenal 7 correspondieron a mujeres y 2 varones, cuyas edades al diagnóstico fueron desde 9 meses hasta 9 años con una media de 3.4 años. El tiempo de evolución fue desde 3 meses hasta 5 años con una media de 1.1 años. Los datos clínicos se pueden agrupar en tres grupos dependiendo de su presentación: Síndrome de Cushing manifestado por aumento de peso, obesidad troncal, giba dorsal, acné, estrias cutáneas, fascies de luna, hipertensión arterial, hirsutismo, debilidad y psicosis esteroidea. Virilización en varones dado por crecimiento de pene, acné, crecimiento prematuro de vello púbico, facial, axilar y en mujeres crecimiento de clítoris, hirsutismo y acné. En cinco pacientes se encontraron datos de virilización y la presencia de una masa abdominal, dos pacientes presentaron Síndrome de Cushing y virilización, en uno más Síndrome de Cushing y en otro más sólo datos de virilización. Tres pacientes presentaron hipertensión arterial sistémica.

Se tomaron determinaciones hormonales en 8 de los 9 pacientes. En todos los pacientes hubo elevación de 17-cetoesteroides, 17-hidroxicorticoides y cortisol. En dos pacientes con virilización la testosterona fue normal.

Se complementó el diagnóstico en todos con ultrasonido abdominal, en 5 casos se utilizó tomografía computada.

El sitio del tumor fue derecho en cinco pacientes e izquierdo en cuatro.

Según la clasificación de TNM fueron tres casos estuvieron en el estadio I, 1 paciente en el estadio II y cinco pacientes en estadio IV.

Al momento del diagnóstico cinco pacientes presentaron metástasis: dos a hígado, uno a hígado y ganglios peritoneales, otro a hígado y pulmón y otro a riñón, vías biliares y páncreas. Cuatro pacientes no presentaron metástasis al momento del diagnóstico.

A siete pacientes se le realizó cirugía, en 4 sólo resección total y en 3 pacientes se realizó resección total y quimioterapia, a otro paciente dadas las condiciones de la lesión se le realizó biopsia incisional y se administró quimioterapia y a otro sólo se le realizó biopsia incisional. De los pacientes a quienes se les realizó resección total, en cuatro el tumor pesó más de 200 grs. y tuvo un diámetro mayor de 4 cms., de éstos uno falleció y 3 abandonaron. En un paciente el tumor pesó menos de 200 grs. y tuvo un diámetro menor de 4cms., abandonó, y en dos pacientes el tumor pesó menos de 200 grs. y tuvo

un diámetro mayor de 4 cms., uno abandonó y el otro se encuentra a 4 años de vigilancia libre de enfermedad y asintomático.

Por lo que respecta al seguimiento en general dos fallecieron y en 6 se ignora la evolución y sólo uno sobrevive a 4 años después del diagnóstico libre de tumor, este caso tenía un tumor pequeño de 7 cms. con peso de 140 grs. Uno de los casos fallecidos tuvo una sobrevida de 7 años con enfermedad activa.

#### COMENTARIO:

Al igual que en otras series encontramos un predominio del sexo femenino (23,24,25). La media para la edad al diagnóstico en nuestra serie fue de 3.4 años, similar a lo encontrado por otros autores (24,25). Sabbaga en un estudio en la ciudad de Curitiba, Brazil, estudió 78 pacientes con carcinoma suprarrenal en 22 años encontrando que en pacientes con un tiempo de evolución menor de 6 meses la sobrevida fue del 70% comparada con pacientes con una evolución de más de 6 meses en que la sobrevida disminuyó a 9%(26). En nuestra serie no tenemos un seguimiento adecuado de los pacientes, pero un paciente con 5 años de evolución no presentaba metástasis al momento del diagnóstico y se le realizó resección total de la lesión, y otro paciente con 3 meses de evolución al momento del diagnóstico presentó metástasis pulmonares y un tumor irreseccable y falleció. Así que no hay una

correlación adecuada entre el tiempo de evolución de los pacientes y el pronóstico, se requiere crear registros para un adecuada vigilancia y seguimiento de estos pacientes.

Más de la mitad de los pacientes con carcinoma suprarrenal tienen producción excesiva de hormonas esteroideas, los tumores funcionales son más frecuentes en niños y en mujeres. Principalmente se produce cortisol y andrógenos, la presentación clínica más frecuente es la virilización, seguida del síndrome Cushing y es más raro la feminización por secreción de estrógenos(27).

En nuestra serie la presentación clínica más frecuente fue virilización y presencia de masa abdominal en cinco niñas, seguido de una presentación mixta con virilización y síndrome de Cushing también en dos niñas, no hubo pacientes con datos de feminización. Sabbaga en Brazil en un estudio de 55 pacientes con carcinoma suprarrenal encontró que la presentación clínica más frecuente fue virilización y Sx de Cushing en 72%, seguido de virilización solamente en 21%, él encontró sólo 1 paciente con datos de feminización(26).

La presencia de vello púbico tipo adulto en un niño puede ser la manifestación inicial de un tumor suprarrenal, por lo que es necesario que los pediatras estén sensibilizados a este tipo de patologías.

De los nueve pacientes que estudiamos con carcinoma suprarrenal, seis pacientes abandonaron el seguimiento por lo que no sabemos cuál fue su

evolución, 2 pacientes que fallecieron presentaron metástasis al momento del diagnóstico con lesiones tumorales grandes a pesar del uso de quimioterapia. Michalkewicz en Memphis, E.U., en un estudio retrospectivo de 6 años reunió 12 pacientes con carcinomas suprarrenales pequeños y encontró que éstos pacientes sólo con cirugía tienen un manejo exitoso, además se agrega al pronóstico el peso del tumor (menor de 200 grs.) y el diámetros (menor de 4 cms.) y la presencia de metástasis al momento del diagnóstico(25). En este estudio sólo un paciente que no presentó metástasis al momento del diagnóstico y que se le resecó totalmente la masa con un peso menor de 200 grs., tuvo una buena evolución con seguimiento de hasta 4 años posterior al tratamiento.

En nuestra revisión encontramos que a pesar de su expresión clínica llamativa por síntomas de virilización, el diagnóstico se hace tardío. De ahí que de los nueve casos, 2 eran irresecables y en cuatro el tumor era mayor de 200 grs.

Es necesario no sólo realizar un estudio diagnóstico adecuado en estos pacientes, dar un tratamiento oportuno y sobre todo un seguimiento a largo plazo ya que esto permitirá valorar mejor nuestros tratamientos.



## CARCINOMA HEPATICO:

De los 8 casos de carcinoma hepático 3 correspondieron a carcinoma fibrolamelar (CF). De los 5 casos de hepatocarcinoma clásico (HCC) 3 eran mujeres y 2 varones, del fibrolamelar fueron 2 mujeres y 1 varón. La edad media al momento del diagnóstico fue de 11.2 años con extremos entre 8 y 15 años, con una evolución media de 4.3 meses con extremos de 40 días a 10 meses, los síntomas más frecuentes fueron: fiebre(5/8), pérdida de peso(5/8), dolor abdominal(5/8), masa abdominal(3/8), anorexia(2/8), palidez(2/8) y con menos frecuencia vómito, náusea, dolor cervical, vértigo, diarrea, acolia, diaforesis, dolor lumbar y disnea.

En todos los pacientes el diagnóstico se realizó por biopsia hepática, en 5 pacientes se realizó como estudio complementario ultrasonido, en tres se hizo tomografía, y gamagrama hepático en dos pacientes.

La localización de la lesión fue derecha en 2 pacientes con HCC y en 2 con CF, la lesión comprometió ambos lóbulos en 3 pacientes con con HHC y en un paciente con CF.

En cuatro pacientes con hepatocarcinoma clásico estuvo elevada la alfafetoproteína y en uno normal. De los pacientes con carcinoma fibrolamelar sólo uno presentó elevación de la alfafetoproteína y en dos fue normal.

Sólo en un paciente con hepatocarcinoma clásico se encontró en el estudio histopatológico cirrosis.

Según el Grupo clínico de tumores hepáticos malignos tres pacientes se encontraron en el estadio I al momento del diagnóstico, dos pacientes en el estadio II, dos pacientes en el estadio III y tres pacientes en estadio IV.

Al momento del diagnóstico cinco pacientes tenían metástasis: dos a ganglios linfáticos, uno ganglios aórticos y paracavales y a pulmón, otro a pleura derecha y otro a peritoneo y mesenterio.

En dos pacientes se realizó hemihepatectomía derecha y recibieron quimioterapia, uno con metástasis a ganglios falleció y el otro sin metástasis al diagnóstico lleva un seguimiento de un año 6 meses y se encuentra asintomático.

De los pacientes a quienes no se hizo resección de la lesión sólo uno recibió un esquema de quimioterapia y posteriormente se perdió, tres fallecieron y dos abandonaron.

#### COMENTARIO:

La edad promedio de presentación del carcinoma hepático es de 13 años con extremos entre los 10 y 15 años, en nuestro estudio encontramos una edad media de 10.6 años para el HCC y 12.3 años para el CF con extremos entre 10-15 años, similar a lo reportado en otras series.(33,34). El tiempo de

evolución del padecimiento fueron 4 meses como media lo que implica una detección temprana de la lesión.

La sintomatología más frecuente en nuestros pacientes fueron fiebre, pérdida de peso y dolor abdominal, en otras series se menciona que la presencia de masa abdominal el síntoma más frecuente y que ocupa hasta un 68% , aunque la sintomatología que presentaron nuestros pacientes también se mencionan en otras series, así mismo la ictericia no es signo importante (33,9).

La elevación de alfafetoproteína es un indicador del crecimiento tumoral y de la respuesta a la quimioterapia. Moore en un estudio de carcinoma hepatocelular en Africa y el oriente, encontró que de 6 pacientes con esta lesión sólo el 50% de los pacientes la alfafetoproteína se encontró elevada (33), en nuestra serie el 62% de los pacientes presentó una elevación, en la literatura se menciona que la elevación de la alfafetoproteína en paciente con lesiones epiteliales malignas hepáticas es hasta del 93%(9).

Otro factor etiológico que se ha asociado al carcinoma hepatocelular es la presencia de daño hepático crónico y cirrosis, en nuestro estudio sólo en un paciente hubo cirrosis, con una evolución de tres meses, a diferencia de lo encontrado en los adultos en que coexiste cirrosis hasta en 63%, lo que implica que existen en el niño otros factores etiopatogénicos involucrados en el desarrollo de esta lesión.

Moore menciona en el estudio referido previamente que la sobrevida en su serie se relacionó a la cirugía radical de la lesión y a la respuesta a la quimioterapia (33), en nuestra serie dos pacientes recibieron este tratamiento, uno sin metástasis actualmente a 18 meses se encuentra asintomático y otro paciente con metástasis a ganglios falleció.

Los pacientes a quienes no se les realizó resección de la lesión, tres fallecieron y tres abandonaron por lo que no se pudo hacer un adecuado seguimiento.

A pesar de los recientes avances en la detección temprana y las técnicas seguras de resección hepática mayor la sobrevida para el hepatocarcinoma en la infancia aun es baja (9-12%).

El carcinoma fibrolamelar es una variante del HCC que predomina en adultos jóvenes y algunos se han reportado en la infancia. Generalmente este tumor es limitado y resecable y se considera de mejor pronóstico y mayor sobrevida(33), de los tres pacientes con carcinoma fibrolamelar en nuestra serie dos fallecieron con metástasis a ganglios y otro paciente también con metástasis a ganglios al momento del diagnóstico se perdió.

#### CARCINOMA DE PAROTIDA

De los 8 casos de carcinoma de parótida 5 fueron varones y 3 mujeres, la edad al diagnóstico fue de 9 años como media con extremos de 2 a 15 años. El

tiempo de evolución fue de 1.1 años como media con extremos de 1 mes a 4 años.

Todos los pacientes presentaron como sintomatología principal masa cervical, y se agregó dependiendo de la extensión parálisis facial, fiebre, amaurosis y disfagia.

El diagnóstico se realizó con biopsia en seis pacientes, en uno se realizó resección fuera del hospital y otro paciente dado lo avanzado de la enfermedad sólo se realizó tomografía computada.

Siguiendo la clasificación de tumores de glándulas salivales del Comité americano de estadificación del cáncer, 4 pacientes correspondieron al estadio III, y cuatro al estadio IV.

El diagnóstico histopatológico fue carcinoma mucoepidermoide de parótida en siete casos y un carcinoma basaloide de glándulas salivales menores.

De los ocho pacientes en cinco hubo metástasis al momento del diagnóstico, cuatro se localizó en ganglios cervicales y otro paciente con metástasis intraocular y cerebral. A tres pacientes no se les dio tratamiento y se perdieron, uno recibió radioterapia y se encuentra en vigilancia desde hace dos años sin evidencia de tumor, otro paciente recibió quimioterapia con la que no hay respuesta.

Tres pacientes no presentaron metástasis al momento del diagnóstico, dos recibieron radioterapia y se encuentran en vigilancia uno a 3 años y otro a 11 años respectivamente, libres de enfermedad y asintomáticos. El otro paciente se le resecó el tumor y posteriormente abandonó.

#### COMENTARIO:

Los carcinomas de las glándulas salivales en niños son raros, la mayoría ocurren en niños escolares y adolescentes. Al igual que en otras series no hubo predominio de sexo y la edad de presentación fue en escolares (31,32).

Rogers en Memphis, Tennessee estudió tumores malignos primarios de las glándulas salivales en 19 años, y encontró al igual que en nuestra serie 8 carcinomas los cuales eran predominantemente de parótida y de histopatología mucoepidermoide, pero la presentación clínica varía ya que ellos refieren que como sintomatología principal salivación de la glándula comprometida de varios meses de duración, y en nuestra serie encontramos que el síntoma predominante fue la presencia de masa (31).

Taylor en una revisión de 15 de casos de carcinoma de glándulas salivales en Inglaterra menciona que el tratamiento en niños en la resección completa del tumor y que aunado a radioterapia mejora la sobrevida del paciente(32). En nuestra serie sólo a un paciente se le realizó resección completa y se agregó radioterapia y se encuentra a 11 años de seguimiento libre de enfermedad y

asintomático. La quimioterapia no tiene cabida en este tipo de tumores, sólo en caso de tumores recurrente o con metástasis como tratamiento paliativo (32).

Así mismo se menciona que el tipo histológico de carcinoma tiene influencia en la sobrevida, los carcinomas mucoepidermoides tienen mejor sobrevida que los adenocarcinomas y los carcinomas quísticos adenoideos(32), el único carcinoma basaloide que encontramos tenía metástasis cerebrales al diagnóstico por lo que no se le pudo ofrecer opción terapéutica y fue egresado a su domicilio.

Los carcinomas de glándulas salivales en niños se deben manejar como en los adultos, se debe realizar si es posible resección total y se debe aplicar radioterapia como opción para prevenir recurrencias locales(32).

#### CARCINOMA NASOFARINGEO:

Los pacientes con carcinoma nasofaríngeo fueron 7, todos varones, con una edad al diagnóstico con una media de 13 años con extremos de 11 a 15 años, con un tiempo de evolución medio de 4 meses con extremos 6 semanas hasta un año. En cuatro pacientes se localizó la lesión en nasofaríngeo, dos en faríngeo, uno en hipofaríngeo.

En los pacientes con localización a nasofaringe la sintomatología predominante fue cefalea, vómito, pérdida de peso, manifestaciones de oído como otitis, vértigo y tinnitus y manifestaciones oculares como diplopia, estrabismo y fotopsias, manifestaciones neurológicas como parestesias, aumento de tono muscular cervical, alteraciones en la marcha.

La sintomatología predominante en los pacientes con carcinoma en faringe fue presencia de masa cervical, pérdida de peso, astenia, faringoamigdalitis de repetición y congestión nasal.

El paciente con carcinoma en hipofaringe presentó cefalea, vómito, astenia, pérdida de peso, diplopia, somnolencia e hipertensión arterial.

El diagnóstico se realizó en todos los pacientes por biopsia insicinal y como estudio complementario se realizó tomografía computada.

Según la clasificación del Comité Americano del Puntaje contra el cancer(2), al momento del diagnóstico 3 pacientes se encontraban en un estadio III, uno sin metástasis y dos con diseminación a ganglios cervicales. Cuatro pacientes se encontraron en el estadio IV tres con metástasis a cerebro, y un paciente con diseminación a cerebro e hígado.

Los tres pacientes en estadio III recibieron quimioterapia y radioterapia, dos se siguieron por 7 años, libres de enfermedad. El otro paciente abandonó y no hay seguimiento.



### COMENTARIO:

El carcinoma nasofaríngeo en niños es una entidad rara, es una neoplasia agresiva y de crecimiento rápido por lo que los pacientes se diagnostican en estadios muy avanzados (4). Tom en Filadelfia realizó un análisis retrospectivo en niños con tumores nasofaríngeos malignos durante 19 años, identificó 9 carcinomas de los cuales la edad de presentación fue en la adolescencia, así mismo 6(66%) de éstos pacientes presentaron metástasis al momento del diagnóstico(28). En nuestra serie la presentación fue principalmente en la adolescencia y 6(66%) pacientes presentaron metástasis en el momento del diagnóstico, el estadio es el principal factor pronóstico para la sobrevida de estos pacientes, pero por desgracia el cuadro clínico no se identifica en estadios tempranos.

Huang realizó un estudio en la población del Sur de China sobre cáncer nasofaríngeo en niños durante 19 años, y encontró que el 74% de éstos pacientes presentó masas cervicales y el resto de los pacientes presentaron epistaxis, obstrucción nasal, y síntomas de oído. Así mismo Tom encontró que la obstrucción nasal y las masas cervicales fueron las manifestaciones más frecuentes, así como el compromiso de nervios craneales(28). En nuestra serie sólo dos pacientes presentaron masa cervical y el resto presentó síntomas inespecíficos y diversos como vómito, cefalea, tinnitus, mareo, fotopsias,

diplopía, pérdida de peso, anorexia, congestión nasal, hipertensión arterial, estrabismo, parestesias y alteraciones en la marcha.

El tratamiento de elección es la radioterapia, Martin en un estudio retrospectivo de 18 años en Georgia, E.U., de 48 pacientes con carcinoma nasofaríngeo, encontró 8 pacientes con una sobrevida de 75% a 10 años cuando recibieron más de 65 Gy en comparación con 62% para los pacientes que recibieron menos de 65%(30).

Huang no pudo demostrar beneficio en la administración de quimioterapia adyuvante en 12 pacientes que recibieron quimioterapia y radioterapia (28,29).

En nuestra serie todos los pacientes recibieron quimioterapia (ADR, VCR, DTIC, CDDP y 5-fluoracilo pero no podemos precisar su evolución debido a que no hay un seguimiento adecuado, sólo dos pacientes tuvieron seguimiento, uno que recibió ADR y DTIC por 18 meses y radioterapia con 5,000 rads tuvo una evolución favorable y un seguimiento de 7 años libre de enfermedad, y otro paciente que recibió 5 ciclos con 5-fluo, CDDP y 48 gy en nasofaríngeo y 4 gy en cuello permaneció 4 años en vigilancia.

En conclusión, se debe tener un mayor conocimiento del tipo de manifestaciones que se presentan en el carcinoma nasofaríngeo y no permitir que se diagnostique en estadios avanzados ya que estos disminuye la sobrevida y el pronóstico, por otro lado el tratamiento de elección es la

radioterapia, aunque la quimioterapia no se ha comprobado su efectividad, es necesario tener un seguimiento a largo plazo de los pacientes oncológicos.

#### CARCINOMA DE COLON:

Se encontraron 6 casos de carcinoma de tubo digestivo de los cuales 4 correspondieron a varones y 2 a mujeres. La localización de la lesión en tres pacientes fue en recto-sigmoides, en 2 en colon ascendente y 1 en colon descendente. La edad media al diagnóstico fue de 11.8 años con extremos de 9 a 14 años. El tiempo de evolución medio fue de 4 meses con un rango de 8 días a 1 año.

La sintomatología predominante en estos pacientes fue principalmente dolor abdominal (4/6), masa abdominal (3/6), pérdida de peso (3/6), vómito (2/6), astenia (2/6), hiporexia (2/6), otros datos fueron pujo, tenesmo, rectorragia, diarrea, incontinencia rectal y oclusión intestinal.

En cuatro pacientes el diagnóstico se realizó con biopsia incisional y en 2 se realizó resección de la lesión.

Según la estadificación de Dukes para carcinoma colorrectal un paciente se encontró en el estadio A, dos pacientes en el estadio B y tres pacientes en el estadio D.

De los pacientes a quien se le realizó resección intestinal ambos presentaron metástasis al diagnóstico uno a ganglios regionales y no se sabe más y el otro a pared y peritoneo intestinal, se le administró quimioterapia 10 ciclos con ADR y VCR y radioterapia con 50 Gy, se siguió 14 meses estable y posteriormente abandonó.

De los cuatro pacientes que se les realizó biopsia incisional tres presentaron metástasis al diagnóstico, uno a vagina utero y peritoneo y no hay más datos, otro pacientes presentó metástasis a ganglios regionales y se le administró quimioterapia 10 ciclos con ADR, 5 flu y nitomicina C, se siguió 10 meses y posteriormente falleció. Otro paciente con metástasis a todo el intestino, peritoneo y epiplón se le dieron 4 dosis de 5flu y 3 meses después falleció. El paciente sin metástasis se le dio quimioterapia 1 dosis con VCR y ADR y 3 meses después abandonó.

#### COMENTARIO:

La edad de presentación en nuestra serie fue similar en lo reportado por otros autores. No encontramos factores de riesgo asociados, Karnak en un estudio en Ankara Turquía en 20 pacientes en 25 años, el 10% tuvo factores predisponentes(31). La localización al igual que otros autores fue recto y sigmoides al igual que en adultos(31). Los síntomas predominantes fueron dolor abdominal, alteraciones en los hábitos de la evacuación, esto hace que se

maneje por otros problemas y no se estudie intencionadamente ésta patología por lo que no se detecta de manera temprana y el diagnóstico es tardío y la mayoría tienen enfermedad extendida y esto condiciona un mal pronóstico, Karnak encontró como síntomas predominantes dolor abdominal y vómito, y detectó el mismo problema de un diagnóstico tardío y estados avanzados de la enfermedad(31).

Cuatro de los seis pacientes recibieron quimioterapia como paliativo de éstos dos fallecieron y dos se desconoce su evolución. No tenemos un adecuado seguimiento de éstos pacientes.

Un diagnóstico tardío, estados avanzados de la enfermedad, y un carcinoma de tipo mucinoso por los mayores determinantes para el pronóstico de estos pacientes.

#### CARCINOMA DE PIEL:

Este paciente varón, con 11 años al momento del diagnóstico, tuvo el antecedente de xeroderma pigmentosa con afección importante de la visión, presentó una tumoración a nivel del surgo nasogeniano, se realizó resección y se reportó como carcinoma baso-escamoso de piel, no hay más datos.

#### CARCINOMA DE PANCREAS:

Esta paciente con 16 años al momento del diagnóstico, inició un año previo a su ingreso con masa abdominal, astenia, hiporexia y pérdida de peso, llega al

Instituto con diagnóstico de masa hepática y se ingresó a terapia por sepsis, permanece con diagnóstico de pbe mesotelioma de ovario, falleció y el reporte de autopsia fue carcinoma coloide de cabeza y cuerpo de páncreas con pseudomixoma peritoneal asociado.

#### CARCINOMA DE RIÑÓN:

Esta paciente con 12 años al momento del diagnóstico con 1 años de evolución con masa abdominal derecha, se toma USG renal que confirmó la presencia de masa dependiente de riñón derecho, se realizó nefrectomía derecha y se reporta adenocarcinoma papilar en polo inferior del riñón derecho, se le dio quimioterapia, con seguimiento de 4 años asintomática y libre de enfermedad.

#### CARCINOMAS CON PRIMARIO NO CONOCIDO:

Encontramos dos pacientes, un varón de 11 años al momento del diagnóstico inició 2 meses previos a su ingreso con fiebre, pérdida de peso, astenia, palidez y disnea de pequeños esfuerzos, se tomó RX de tórax con presencia de masa mediastinal. Se realizó toracotomía y se tomó biopsia incisional la cual reportó carcinoma de tipo linfopitelioma en mediastino, se dio quimioterapia y radioterapia, con mala respuesta al tratamiento presentó posteriormente metástasis a hígado y huesos, se dio de alta y se perdió.

El carcinoma tipo linfopitelioma es una lesión inflamatoria con linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos los cuales son abundantes y pueden

acompañar a los subtipos de carcinoma nasofaríngeo noqueratinizante e indiferenciado.

Por la agresividad de esta lesión y por el corto tiempo de evolución podría corresponder a una metástasis mediastinal de un primario en nasofarínge.

La otra paciente de 11 años de edad al momento del diagnóstico inició 2 meses previos a su ingreso disfonía, rinorrea, tos productiva, y derrame pleural por lo que es internada donde se encuentra masa en pulmón, se realiza biopsia la cual reportó carcinoma mucoepidermoide en pleura y pulmón con metástasis también a hígado, se dio quimioterapia y abandonó el tratamiento 4 meses después.

En el caso de esta paciente el tumor primario pudo corresponder a las glándulas salivales y de éstas a la parótida, el carcinoma más común de ésta glándula es el mucoepidermoide y el sitio de mayor metástasis es el pulmón, seguido de hueso y cerebro.

## CONCLUSIONES:

Al igual que en otros países el carcinoma no es una neoplasia frecuente en la infancia, además tiene un comportamiento totalmente diferente al carcinoma diagnosticado en los adultos, esto aunado al hecho de que no se contempla como un diagnóstico diferencial, hace que lesiones a nivel nasofaríngeo y digestivo sean difíciles de diagnosticar y se haga esto en estadios avanzados que empeoran el pronóstico, en cambio en lesiones donde la frecuencia aumenta como es el caso del carcinoma nasofaríngeo y suprarrenal, se tienen rutas diagnósticas y tratamiento más definidos y con un mejor seguimiento.

Es necesario crear un registro para carcinomas lo que permitirá tener un seguimiento adecuado de éstos pacientes a largo plazo, así analizar mejor su presentación clínica, planear una mejor estrategia diagnóstica y un mejor tratamiento.



## BIBLIOGRAFIA:

- 1.- Robbins S,L. Neoplasia. Eds. *Patología estructural y funcional*, Interamericana 1997, pp:116-143.
- 2.- Plon E, Peterson L. Childhood cancer, heredity and the environment. In Pizzo P, Poplak D. Eds. *Principles and Practice of Pediatric Oncology*. JP Lippincott Co. 3<sup>rd</sup> Ed. Philadelphia 1997, pp: 11-30.
- 3.- Thompson N. Thyroid-Parathyroid. In O'neil J.A., Mosby. 5ta Ed, 1998, pp: 743-755.
- 4.- Nell H, Slavit D. Nasopharyngeal cancer. In Byron J. Eds. *Head and neck surgery otolaryngology*. JB Lippincott Co. Philadelphia 1993, pp: 1257-73.
- 5.- Floglia R. Colorectal tumors. In O'neil JA. Eds. *Pediatric Surgery*. 5ta Ed. Mosby 1998, pp: 1461-64.
- 6.- Mc Whirter WR, Stiller Ca. Carcinomas in childhood. A Registry-based study of incidence and survival. *Cancer* 1989; 63:2242-46.
- 7.- Leal C,A. Tumores malignos testiculares. In Rivera Luna R. Eds. *Diagnóstico del niño con cáncer*. Mosby-Doyma Libros, España 1994: pp. 229-236.
- 8.- Sarin Y,K, Jacob S, Sprabhakar B,R, Shah R. Adenocarcinoma colon. *Indian Pediatric*, 1997;34:345-7.

- 9.- King, D. Liver tumor. In O'neil, Eds. Pediatric Surgery. Mosby. 5ta. Ed. 1998, pp :421-30.
- 10.-Tapia R , Kuri P, Macías C. Registro Histopatológico de Neoplasias en México. Primera Edición, JGH Editores, S.A. de C.V., 1999, pp:31-56.
- 11.- Leal C.A., Carcinoma nasofaríngeo. Experiencia del Instituto Nacional de Pediatría. Tesis. Instituto Nacional de Pediatría, Agosto 1992.
- 12.-Martínez-Flores JG, Ruano JM, Calderon CA. Características clínicas de los tumores malignos primarios de la región cervical en niños del Instituto Nacional de Pediatría. Acta Pediatr Méx, 1998; 19:43-9.
- 13.- Pratt CH, George S, Green A, Fields Lisa, Dodge R. Carcinomas in children. Clinical and Demographic Characteristics. Cancer, 1988;61:1046-1050.
- 14.- Sriamporn S. Vatanasapt V., Martin N. Incidence of childhood cancer in Thailand 1988-1991. Paediatric and Perinatal Epidemiology, 1996, 10:73-85.
- 15.- Feinmesser R., Lubin E., Segal K. Carcinoma of the Thyroid in Children- A Review. Journal of Pediatric Endocrinology and Metabolism, 1997, 10:561-68.
- 16.- Harness J., Thomson N., McLeod M. Differentiated Thyroid Carcinoma in Children and Adolescents. World Journal of Surgery, 1992, 16:547-554.

- 17.- Schulumberger M., Vathaire F, Travagli J.P. Differentiated Thyroid carcinoma in childhood: Long Term Follow-Up of 72 Patients. *Jornal of Clinical Endocrinology and Metabolism*, 1987, 65: 1088-1094.
- 18.- Frankentaler R, Rena V., Cangir A. Lymph Node Metastasis from Papillary-Follicular Thyroid Carcinoma in Young Patients. *The American Jornal of Surgery*, 1990, 160:341-3.
- 19.- Merrick Y., Hansen H., Thyroid cancer in children and adolesctes in Denmark, 1989, 15:49-53.
- 20.- Millman B, Pellitteri P. Thyroid Carcinoma in Children and Adolescents. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1995, 121: 1261-64.
- 21.- La Quaglia M., Telander R. Differentiated and Medullary Thyroid Cancer in Childhood and Adolescence. *Seminars in Pediatric Surgery*, 1997, 6:42-49.
- 22.- Rivera-Luna R, Martínez Avalos A., Cardenas R. Frecuencia de neoplasias malignas en pacientes del Instituto Nacional de Pediatría provenientes de la Ciudad de México y área metropolitana. *Revista del Instituto Nacional de Cancerología*, 1995, 41: 9-13.
- 23.- Upadhye, Desai, Colaco. A clinicopathologic profile of adrenacortical tumors. *Indian Pediatrics*, 1997, 34:481-490.
- 24.- Federici S, Ceccarelli M. Adrenocortical Tumor in Children: A Report of 12 Cases. *Eur J Pediatr Surg*, 1994, 4:21-25.

**TABLA 1. TABLA DE CARCINOMAS POR LOCALIZACION Y GRUPO ETARIO**

LOCALIZACION	TIROIDES	SUPRA RRENAL	HIGADO	PAROTIDA	NASO FARINGE	COLON	PIEL	PANCREAS	RIÑON	METS MEDIASTINO	METS PULMON
MENOS 1 AÑO		1(11.1%)									
1-4 AÑOS		6(66.6%)		1(12.5%)							
5-10 AÑOS	17(53%)	2(22.2%)	3(37.5%)	3(37.5%)		2(33.3%)					
11-14 AÑOS	12(37%)		4(50%)	3(37.5%)	5(71.4%)	4(66.6%)	1(100%)		1(100%)	1(100%)	
15 AÑOS O MAS	3(9.3%)		1(12.5%)	1(12.5%)	2(28.5%)			1(100%)			
TOTAL	32(100%)	9(100%)	8(100%)	8(100%)	7(100%)	6(100%)	1(100%)	1(100%)	1(100%)	1(100%)	1(100%)

**TABLA 2. CARCINOMA DE TIROIDES  
CARACTERISTICAS GENERALES**

TIPO HISTOLOGICO	SEXO F/M	EDAD AL DX X	RANGO	TIEMPO EVOLUCION X	RANGO	CUADRO CLINICO
PAPILAR 26	13/13	10a	0-11a	1.3a	0-11a	Masa cervical Diaforesis Pérdida peso Disnea
FOLICULAR 1	F	13a		2a		Ganglios cervicales
MEDULAR 5	4/1	9.5a		7a		Crecimiento glandular de tiroides Diarrea crónica Dist. Abd.

**TABLA 3. CARCINOMA DE TIROIDES  
CARACTERISTICAS GENERALES**

TIPO HISTOLOGICO	#CASOS	TRATAMIENTO	SEGUIMIENTO	ESTADO ACTUAL	PERDIDOS	FALECIDOS
PAPILAR C/METS	20	-16 TT,I131 - 1 HT,I131 - 1 HT - 1 I131	2-10años	-12 LL,A - 5 METS	1	1
PAPILAR S/METS	6	- 4TT,I131 - 1HT - 2TT	2m-5años	-4 LL,A A A	1	
FOLICULAR C/METS	1	-1 TT,I131	5años			Ganglios cervicales
MEDULAR S/METS	5	- 5 TT	6meses	-5 LL,A		Crecimiento glandular tiroides Diarrea crónica Dist. Abd.

TT Tiroidectomía total

HT Hemitiroidectomía

I131 Yodo 131

LL Libre de lesión

A Asintomático

**TABLA 4. CARCINOMA SUPRARRENAL  
CARACTERISTICAS GENERALES**

EDAD PROMEDIO DX	RANGO	TIEMPO EVOLUCION PROMEDIO	RANGO	VIRILIZACION	PESO PROMEDIO TUMOR	DIAMETRO PROMEDIO TUMOR
3.4a	9m-9a	1.1a	3m-1.7a	6/9	0.788grs.	9.2 cms.
DX	METS DX	QUIMIOTERAPIA	SOBREVIDA 1a	SOBREVIDA 1-5a	FALLECIDOS	PERDIDOS
USG 8 Tac 5	5/9	4/9		1	2	6

**TABLA 5. HEPATOCARCINOMA CLASICO VS. LAMELAR**

<b>HEPATOCARCINOMA</b>	<b>CLASICO</b>	<b>LAMELAR</b>
<b>CASOS</b>	5	3
<b>EDAD PROMEDIO</b>	10.6 años	12.3 años
<b>ASOCIACION CON CIRROSIS</b>	1/5 Casos (20%)	Ninguno
<b>LOCALIZACION</b>	2 Derechos 3 Ambos lóbulos	2 Derechos 1 Ambos lóbulos
<b>EVOLUCION</b>	2 Fallecieron 2 Perdidos 1 Vivo, asintomático	2 Fallecidos 1 Perdido
<b>AUMENTO EN ALFA FETOPROT.</b>	4	1



**TABLA 6. CARCINOMA DE PAROTIDA  
CARACTERISTICAS GENERALES**

# CASOS	EDAD PROMEDIO	RANGO	TIEMPO EVOLUCION PROMEDIO	RANGO	MASA	METS. DX
8	9.3a	2-15a	0.9m	1m-4a	8/8	5/8
<b>DX POR BIOSIA</b>	<b>QUIMIOTERAPIA</b>	<b>RADIOTERAPIA</b>	<b>SOBREVIDA 1a</b>	<b>SOBREVIDA 1-5a</b>	<b>FALLECIDOS</b>	<b>PERDIDOS</b>
6/8	1/8	4/8	1	3		4

**TABLA 7. CARCINOMA NASOFARINGEO  
CARACTERISTICAS GENERALES**

# CASOS	EDAD PROMEDIO	RANGO	TIEMPO EVOLUCION PROMEDIO	RANGO	LOCALIZACION	METS. DX
7	11.2a	12-15a	0.5m	0.3m-1a	4 nasofaringe 2 faringe 1 hipofaringe	6/7
MASA	QUIMIOTERAPIA	RADIOTERAPIA	SOBREVIDA 1a	SOBREVIDA 1-5a	FALLECIDOS	PERDIDOS
3/7	7/7	5/7		1	2	4

**TABLA 8. CARCINOMA DE COLON  
CARACTERISTICAS GENERALES**

#CASOS	EDAD PROMEDIO DX	RANGO	TIEMPO EVOLUCION PROMEDIO	RANGO	LOCALIZACION	DOLOR ABD.
6	11.8a	9-14a	1.5a	Im-1a	3 Recto y sigmoides 2 Colon ascendente 1 Colon descendente	4/6
SINTOMAS INTESTINALES	DX	QUIMIOTERAPIA	SOBREVIDA 1a	SOBREVIDA 1-5a	FALLECIDOS	PERDIDOS
4/7	4 BX 2 QX	4/7			2	4

**TABLA 9. LOCALIZACION Y EVOLUCION DE LOS CARCINOMAS**

LOCALIZACION	# CASOS	SOBREVIDA 1a	SOBREVIDA 1-5a	SOBREVIDA 5-10a	FALLECIDOS	PERDIDOS
TIROIDES	32	6	9	13	2	2
SUPRARRENAL	9		1		2	6
HIGADO	8		1		4	3
PAROTIDA	8	1	3			4
NASOFARINGE	7		1		2	4
COLON	6				2	4
PIEL	1					1
PANCREAS	1				1	
RIÑON	1		1			
MET. MEDIASTINO	1					1
MET. PULMON	1					1
TOTAL	75(100%)	7(9.3%)	16(21.3%)	13(17.3%)	13(17.3%)	26(34.6%)