

El papel del cirujano pediatra ante el niño con cáncer

Dr. Leopoldo Briceño Iragorry h.

Cátedra Clínica Quirúrgica Pediátrica. Facultad de Medicina Universidad Central de Venezuela.

La cirugía juega un papel muy importante en el manejo del niño con una enfermedad maligna. En todas las instancias, excepto muy pocas, el cirujano oncólogo pediatra está involucrado con estos pacientes, ya sea para obtener una biopsia del tumor o ganglio para diagnóstico, intentar una extirpación total del mismo o finalmente realizar operaciones paliativas o segundas operaciones en niños con tumores inoperables. El orden en que la radioterapia, quimioterapia o cirugía es usada en un paciente en particular varía, no sólo con el tipo de neoplasia que afecta al niño, sino también de acuerdo con el protocolo usado en un centro hospitalario o país. Si el tumor es pequeño o móvil, la extirpación quirúrgica es preferible, pero si el tumor es muy grande o fijo, parece ser que la quimioterapia previa a la cirugía, puede ser ventajosa ya que reduce el tamaño del mismo y lo hace más fácilmente resecable. Es recomendable también que estos niños estén adecuados para la operación, ya que la mayoría están anémicos e hipoproteinélicos; estas investigaciones pre-operatorias deben ser realizadas y corregidas en lo posible ya que situaciones como éstas hacen la cirugía más complicada y pueden retardar la cicatrización. Los tumores que causan obstrucción intestinal producen vómitos y en estos pacientes cualquier deshidratación o disturbio electrolítico deben ser corregidos con terapia endovenosa efectiva. Con el advenimiento de mejoras en técnicas anestésicas y del manejo trans y post-operatorio mediante métodos modernos con monitores centrales, la medición correcta de las pérdidas sanguíneas durante el acto quirúrgico y la reposición de las mismas, la corrección de disturbios electrolíticos y metabólicos, control de presión arterial, pulso y circulación periférica, son esenciales en la extirpación de tumores grandes, en especial el neuroblastoma; el control del dolor post-operatorio que facilita un mejor movimiento y tos del niño o el uso de la nutrición enteral o parenteral en aquellos niños con grandes resecciones intestinales o terapia química por largo tiempo; la instalación de catéteres centrales de larga duración (Broviac, Cook, etc.) han hecho, todo lo anterior, que la supervivencia de

estos niños sea mayor en los últimos años.

Mejoras en el tratamiento quimioterápico y radioterápico, han reducido la necesidad de la cirugía mutilante y la atención ha sido desviada hacia la preservación de miembros o estructuras pélvicas no atacadas por la neoplasia. Las técnicas quirúrgicas han cambiado a medida que los equipos multidisciplinarios se convierten en más avanzados. En ocasiones la cirugía debe realizarse sobre zonas irradiadas y en pacientes con alteraciones fisiológicas debido a grandes dosis de quimioterapia. Hoy en día, la cirugía debe dirigirse hacia remover el tumor, con una bien planeada operación oncológica, preservando la mayor función fisiológica y anatómica del niño en cuestión.

Biopsia

La biopsia puede ser ganglionar o tumoral. Los ganglios linfáticos son individuales y bien encapsuladas unidades distribuidas a lo largo de los vasos linfáticos. Es característico en los niños su aumento de tamaño e hiperplasia, siendo universalmente palpables los de la región cervical; pero el aumento ganglionar debe ser seguido de una historia cuidadosa, un examen físico completo, para llegar a un diagnóstico positivo y descartar infecciones agudas (otitis, faringitis, etc.), síntomas asociados, pérdida de peso, fiebres prolongadas, dolores o debilidad, sugieren una enfermedad de fondo más grave. La distribución y localización de los mismos son de importancia capital, por ejemplo los de localización supra clavicular, axilar. Una masa dura cervical acompañada de epistaxis, enfermedad de oído medio, sinusitis o trismo, sugiere un tumor faríngeo, ya sea un rhabdomiocarcinoma o un linfopitelioma.

Una vez descartada una linfadenitis, usualmente causada en el niño por un estafilo o estreptococo, mediante el uso de antibióticos y observación por más de dos semanas, o la persistencia de ésta, debe ser extirpado, tomando el ganglio de mayor tamaño, obteniendo material para cultivo y un examen patológico apropiado.

El material no debe ser fijado con ningún líquido y enviado para examen con microscopía electrónica

y marcadores celulares; en ocasiones el material no es concluyente y debe ser realizada una segunda biopsia.

Si la biopsia es tumoral debe ser tomada con bisturí y no con diatermia o bisturí eléctrico ya que distorsiona la histología y la interpretación puede ser imposible.

La biopsia debe ser de tamaño adecuado y con la seguridad de haber tomado tejido tumoral para evitar una segunda operación. Una buena hemostasia debe ser lograda y no usar drenes ya que el manejo inadecuado de los tejidos, cierre inadecuado por planos de los mismos, y el uso de drenaje puede llevar a fuga del tumor a través de la piel.

En niños con sospecha de rhabdomyosarcoma vesical, la biopsia debe ser tomada por uretrocisis-tocopia uretral o perineal; la biopsia abierta de estos tumores vesicales puede llevar a una invasión a través de la piel.

Cirugía como tratamiento primario

Tumor de Wilms

La nefrectomía radical es el tratamiento de elección en esta neoplasia. En algunos centros se aplica radioterapia preoperatoria con miras a reducir el tamaño del tumor y evitar la ruptura del mismo durante la operación (1), pero la ventaja de la cirugía como tratamiento primario es que no cambia la histología y se puede hacer un diagnóstico patológico correcto, así como una adecuada clasificación por estadios y extensión de la enfermedad; la remoción quirúrgica no es una emergencia y debe ser diferida 24 a 48 horas hasta determinar la presencia de metástasis o no y mejorar las condiciones del niño; sólo la sospecha de ruptura inminente del tumor hace a ésta una emergencia.

El abordaje quirúrgico debe realizarse a través de una amplia incisión transversa supra umbilical empezando en el flanco del lado lesionado, hasta el recto anterior del lado opuesto, la exploración de la cavidad abdominal debe realizarse en forma minuciosa buscando metástasis hepáticas, peritoneales o ganglionares para aórticas así como el riñón contralateral; luego se realiza la nefrectomía radical comenzando, en lo posible, con la ligadura de los vasos renales (primero la vena), para así evitar embolización tumoral durante la extirpación (2).

La ruptura del tumor aumenta la morbilidad (campo de radioterapia más grande), no así la mor-

talidad ni el estadio (NWRS-3), por lo tanto debe evitarse (3). Debe marcarse con ganchos metálicos el lecho tumoral para guía del radioterapeuta.

Linfoma no Hodgkin (LNH)

Una vez realizados todos los métodos clínicos y para clínicos para tratar de determinar la extensión anatómica de la enfermedad y el grado de lesión orgánica, el cirujano debe ayudar a establecer el estadio de la enfermedad.

La laparotomía y esplenectomía clasificadora en el LNH no están indicadas, sin embargo, la laparotomía en muchos niños se realiza para diagnóstico, biopsia, desobstrucción al paciente y extirpación parcial o total del tumor. En niños con tumor localizado al tracto gastro intestinal, en especial válvula ileocecal, la extirpación de la misma junto con íleon terminal y ciego, apéndice, colon ascendente junto con el mesenterio y anastomosis ileocolónica, es el tratamiento ideal cuando pueda ser factible.

Linfoma Hodgkin (LH)

Según el Protocolo 88-02 del grupo cooperativo para el tratamiento de esta enfermedad (4), la laparotomía clasificadora se realizará en todo paciente en estadio clínico I y II que se haya efectuado tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen y sea normal y punción de médula ósea antes de la intervención quirúrgica.

En el varón se realiza incisión transversa supra umbilical ampliada, en la hembra para rectal izquierda supra e infraumbilical por la necesidad de ooforopexia.

Tomas de ganglios para-aórticos ilíacos, pancreáticos, duodenales, pedículo esplénico y hepático, ganglios mesentéricos, en el bazo se efectuarán biopsias múltiples en cuña de polo superior e inferior y borde anterior (50% del parénquima esplénico y posterior en el material de biopsias), biopsias hepáticas en ambos lóbulos (cuña y punción). Cuando un paciente con sospecha de LH se presenta con ganglios periféricos fácilmente accesibles, éstos deberán ser extraídos para biopsia. Se prefieren los cervicales, mayores de 2 cm fijos y no dolorosos y deben ser extraídos en su totalidad y enviarlos en fresco o fijarlos en formol al 10%.

Neuroblastoma

El tratamiento quirúrgico ideal es la extirpación total del tumor, lamentablemente sólo es posible en un pequeño número de casos.

Cuando el tumor está en el mediastino debe realizarse una toracotomía posterolateral transpleural, con extirpación de la masa tumoral, acompañado de laminectomía vertebral cuando el tumor es del tipo "reloj de arena".

Cuando el tumor es abdominal, una laparotomía transversa a través de la cual se intentará extirpar la masa tumoral, en ocasiones imposible, ya que ellos usualmente se sitúan a nivel del tronco celíaco, invadiendo los grandes vasos. En estos casos se debe extirpar la mayor cantidad de tumor, sin poner en peligro la vida del niño. Posterior a esto, el tratamiento debe ser quimio y radioterapia y a los 3 ó 4 meses se realiza una segunda operación, en la cual es posible la extirpación en un 50% de los casos (5).

Algunos niños presentan al momento del ingreso un estado avanzado de la enfermedad, con metástasis: en estos casos la operación es diferida y el diagnóstico se realiza con biopsia ganglionar, de médula ósea o de las metástasis en cráneo, además de la determinación de los marcadores tumorales (AVM-AHV). Estos niños reciben tratamiento radio y quimioterápico y luego son llevados a quirófano para la extirpación del tumor; sin embargo la mayoría de estos niños fallecen a pesar del tratamiento.

Rabdomiosarcoma embrionario

Puede presentarse en dos formas: uno sólido de localización en extremidades, cabeza, cuello o tronco, fácilmente palpables, invadiendo masas musculares, la otra variedad llamada también "botroides" en forma de racimo de uvas, localizado frecuentemente en vejiga, próstata o vagina y menos común en nasofaringe, conductos biliares o conducto auditivo externo.

La disección radical del tumor en las extremidades y tronco es usualmente realizable y es el tratamiento ideal; un buen número de estos casos al momento del diagnóstico, presentan invasión ganglionar loco-regional, que ameritan vaciamiento ganglionar regional e inclusive ilíaco, cuando la lesión es de extremidades inferiores. La amputación es raramente indicada, siendo preferible la extirpación con injerto de prótesis o de hueso y preservación de miembro.

Cuando la lesión es en cabeza, cuello u órbita, raramente se puede extirpar la lesión y hoy en día se prefiere la radio-quimioterapia previa a la cirugía con excelentes resultados funcionales y cosméticos.

Cuando la lesión es para-testicular la orquidectomía radical acompañada de disección ganglionar

modificada bilateral, es el tratamiento ideal.

En los niños con sarcoma botroides génitourinario actualmente con el uso de la quimioterapia y radioterapia se evita la cirugía radical que se realizaba hace 20 años, limitándose a cistectomías parciales, prostatectomías o vaginectomías parciales con buenos resultados. El control de estos casos debe realizarse con biopsias repetidas por cistoscopia, biopsias transperineales o por laparotomía.

Cuando el paciente no responde al tratamiento, debe incluirse en el armamentario quirúrgico, operaciones tales como cistectomías radicales y prostatectomías con derivaciones urinarias a sigmoides o conducto ileal.

Cirugía de las metástasis

Definitivamente, la cirugía para extirpar metástasis aisladas en pulmón y otros sitios, especialmente en el tumor de Wilms o el osteosarcoma, es una buena conducta en oncología pediátrica, como tratamiento aislado o posterior a la radio y quimioterapia.

Cirugía paliativa

Es raramente utilizada en los niños, sólo hemos realizado derivaciones intestinales, enteroenteroanastomosis, para pacientes con obstrucción intestinal y evitar dolor, distensión y vómitos en los casos de obstrucción intestinal. Otros niños ameritan derivaciones urinarias, nefrostomías o urétero-anastomosis cuando hay obstrucción ureteral; traqueostomía cuando existe obstrucción del tracto respiratorio alto; derivaciones ventrículo-atriales o peritoneales para disminuir cefaleas y vómitos en niños con tumores intracraneales.

REFERENCIAS

1. Lemerle L, Voute P. Preoperative versus post-operative radiotherapy, single versus multiple courses of actinomycin D in the treatment of Wilms tumor. *Cancer* 1976;38:647-654.
2. Exelby P. Pediatric oncology surgery. En: Sutow W. *Clinical pediatric surgery*. St. Louis, Mosby Company 1984.
3. Leape L, Bishops H. The surgical treatment of Wilms tumor. *Ann Surg* 1978;187:351-356.
4. Protocolo de tratamiento de enfermedad de Hodgkin en niños. Fundación Badan, Venezuela 1988.
5. Grosfeld J, Ballantine T. Experience with second look operations in pediatric solid tumors. *J Ped Surg* 1978;13:275-280.