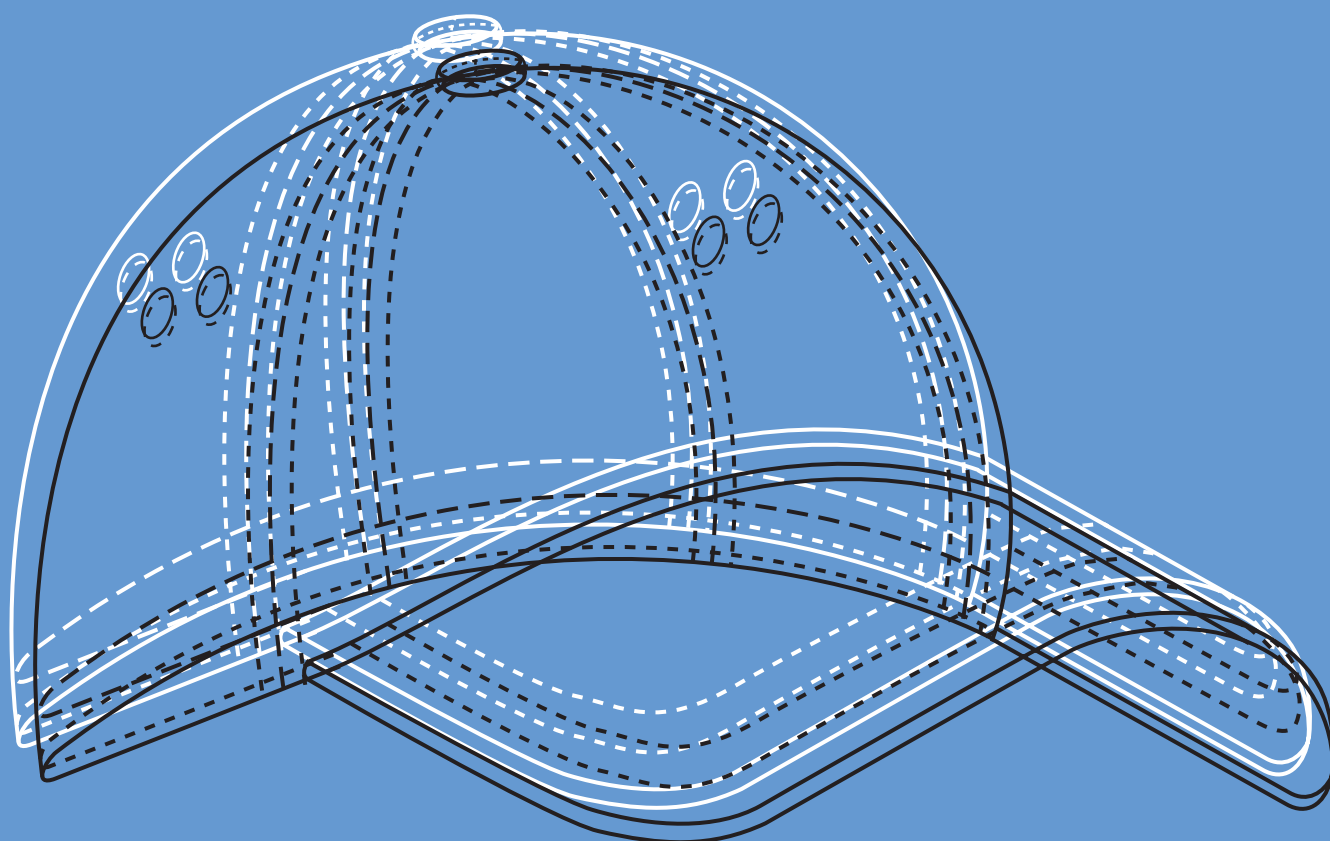


30 AÑOS DEL REGISTRO DE TUMORES INFANTILES Y ADOLESCENTES DE LA COMUNITAT VALENCIANA ■ SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DE NIÑOS Y ADOLESCENTES SUPERVIVIENTES DE CÁNCER EN LA COMUNITAT VALENCIANA ■ LA VIDA A TRAVÉS DE LOS OJOS DE UN SUPERVIVIENTE ■ SITUACIÓN DEL CÁNCER EN LA ADOLESCENCIA ■ EL PLA ESTRATÈGIC DE LA SOCIETAT EUROPEA D'ONCOLOGIA PEDIÀTRICA ■ AVANCES DIAGNÓSTICOS Y EN TRATAMIENTOS DEL CÁNCER INFANTIL EN LOS ÚLTIMOS AÑOS ■ ASPECTOS PSICOLÓGICOS DEL NIÑO Y ADOLESCENTE CON CÁNCER Y SU FAMILIA ■ CUIDAR EN EL CÁNCER INFANTIL DESDE EL TRABAJO SOCIAL ■ ASPANION, EL PAPEL DE LAS ASOCIACIONES ■ ATENCIÓ EDUCATIVA A L'ALUMNAT D'ONCOLOGIA PEDIÀTRICA

viure en **SALUT** **108**

Gener
2017



**30 anys
registrant
el càncer
infantil a la
Comunitat
Valenciana**



GENERALITAT VALENCIANA
CONSELLERIA DE SANITAT UNIVERSAL I SALUT PÚBLICA

viure en SALUT

EDITA

Generalitat Valenciana.
Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública.
Direcció General de Salut Pública.

TRADUCCIÓ I ASSESSORAMENT DEL VALENCIÀ
Subdirecció General de Política Lingüística.
Conselleria d'Educació, Investigació,
Cultura i Esport.

COORDINADORA CIENTÍFICA DEL MONOGRÀFIC
Marisa Vicente Raneda.

COL-LABORADORS DEL MONOGRÀFIC

Carmen Alberich Martí, Tina Barahona
Clemente, Pablo Berlanga Charriel, Paloma
Botella Rocamora, Adela Cañete Nieto, Victoria
Castel Sánchez, Elena Catalán Oliver, Carlos T.
Esquembre Menor, Rafael Fernández-Delgado,
Nieves Fuster Camarena, Alejandro García Gea,
Jesús M.^a González Marín, Marta López
Maestro, Clara Madrid Martín, Javier Peñalver
Herrero, Maite Rubio Bodí, Consol Sabater
Gregori, Cinta Sangüesa Nebot, Águeda Sapiña
González, Adriana Spinillo, Ana Torrella
Ramos, Ángela Tórtola Cano, Eugenia Trigos
Arjona, José E. Vega Torralba, Marisa Vicente
Raneda i Javier Zamora Blasco.

IMPRESSIÓ I FOTOCOMPOSICIÓ
Gráficas Marí Montañana.

DIPÒSIT LEGAL
V-1063-1988

ISSN 1888-6833

**Inclosa en el directori de
publicacions seriadades LATINDEX**

VIURE EN SALUT s'envia gratuïtament a tots els col·legis,
ajuntaments i centres sanitaris de la Comunitat
Valenciana. També es trameta a les associacions, entitats
o persones que ens ho sol·liciten.

Agrairíem que se'ns comunicara qualsevol anomalia
observada en la recepció, per tal de corregir-la, i també
els canvis de domicili.

La Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública no
s'identifica necessàriament amb les opinions expressa-
des pels redactors i col·laboradors de la publicació.

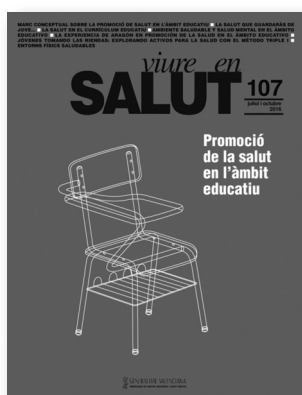
VIURE EN SALUT autoritza la reproducció dels seus tex-
tos, sempre que se'n cite la procedència. Alhora, dema-
nem que ens feu arribar dos exemplars de la publicació
on s'incloguen els seus continguts.

Us convidem a fer una revista cada vegada més vostra.
No dubteu a donar-nos la vostra opinió sobre la revista,
expressar el vostre acord o desacord amb els articles
d'opinió que hi apareixen, aportar suggeriments, plante-
jar dubtes o peticions, etc. Esperem les vostres aporta-
cions.

Adreceu-vos a:

Direcció General de Salut Pública
Avinguda de Catalunya, 21
46020 València

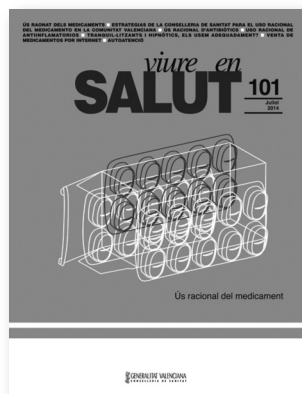
961 92 57 92
viure_salut@gva.es



V'S 107
**Promoció de la salut
en l'àmbit educatiu**



V'S 104
**Informació alimentària
facilitada al consumidor**



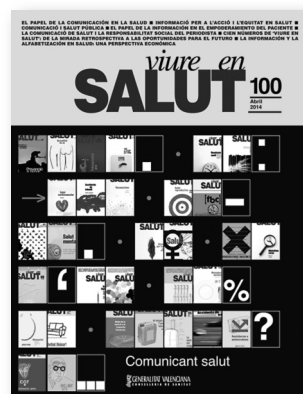
V'S 101
**Ús racional del
medicament**



V'S 106
**Salut en totes les
polítiques**



V'S 103
**Prevenció de
càncer colorectal**



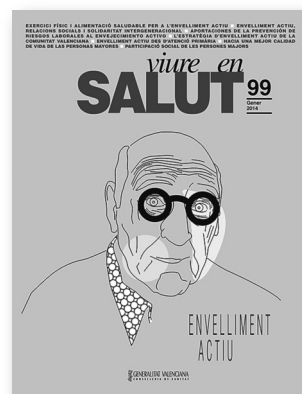
V'S 100
**Comunicant
salut**



V'S 105
**Mosquit tigre i
salut**



V'S 102
**Vacunes més enllà
del calendari infantil**

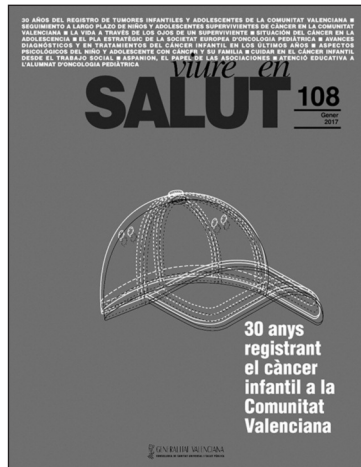


V'S 99
**Envel·liment
actiu**

SUBSCRIPCIÓ GRATUÏTA

Per a subscriure's a VIURE EN SALUT cal comunicar les dades demanades, per a la qual cosa es pot utilitzar qualsevol d'aquests mitjans: correu postal, correu electrònic o telèfon. També es pot fer una subscripció en línia en la pàgina web de la Direcció General de Salut Pública: www.sp.san.gva.es

1	Nom i cognoms	Adreça postal	Direcció General de Salut Pública
2	Domicili		Avinguda de Catalunya, 21
3	Localitat		46020 València
4	Província		
5	Codi postal		
6	Telèfon		
7	Correu electrònic	Correu electrònic	viure_salut@gva.es
8	Data de naixement		
9	Professió	Telèfon	961 92 57 92



Sumari vs 108

últimes pàgines

2.....Últims números publicats

editorial

3.....

informe

4.....30 años del Registro de Tumores Infantiles y Adolescentes de la Comunitat Valenciana

MARISA VICENTE RANEDA, PALOMA BOTELLA ROCAMORA, NIEVES FUSTER CAMARENA, ANA TORRELLA RAMOS, JAVIER PEÑALVER HERRERO, CONSOL SABATER GREGORI Y CARMEN ALBERICH MARTÍ

6....Seguimiento a largo plazo de niños y adolescentes supervivientes de cáncer en la Comunitat Valenciana

CARLOS T. ESQUEMBRE MENOR

7.....La vida a través de los ojos de un superviviente

CAMINANTES ASPANION

8Situación del cáncer en la adolescencia

PABLO BERLANGA CHARRIEL

10El Pla Estratègic de la Societat Europea d'Oncologia Pediàtrica. Un pla europeu de càncer en xiquets i adolescents

MARISA VICENTE RANEDA I CONSOL SABATER GREGORI

12..Avances diagnósticos y en tratamientos del cáncer infantil en los últimos años

ADELA CAÑETE NIETO, CINTA SANGÜESA NEBOT, RAFAEL FERNÁNDEZ-DELGADO, EUGENIA TRIGOSO ARJONA Y VICTORIA CASTEL SÁNCHEZ

15.....Aspectos psicológicos del niño y adolescente con cáncer y su familia

TINA BARAHONA CLEMENTE, ADRIANA SPINILLO, JAVIER ZAMORA BLASCO, CLARA MADRID MARTÍN Y ÁGUEDA SAPIÑA GONZÁLEZ

16.....Cuidar en el cáncer infantil desde el trabajo social

MARTA LÓPEZ MAESTRO, MAITE RUBIO BODÍ, ALEJANDRO GARCÍA GEA Y ÁNGELA TÓRTOLA CANO

17..ASPANION, el papel de las asociaciones

JESÚS M.ª GONZÁLEZ MARÍN

18.....Atenció educativa a l'alumnat d'oncologia pediàtrica

ELENA CATALÁN OLIVER I JOSÉ E. VEGA TORRALBA

recursos

19Materials temàtics

Fa ja 30 anys de la creació del Registre de Tumors Infantils de la Comunitat Valenciana (RTICV). Va ser a principis de la dècada dels anys 80, quan la Conselleria de Sanitat va impulsar un registre de càncer sota la direcció científica del doctor Rafael Peris. Va nàixer així el registre de tumors infantils de la província de València i Castelló.

En la mateixa època es constituïa ASPANION, associació de xiquets amb càncer i les seues famílies, que ha aconseguit millores socials que han contribuït a millorar la qualitat de vida dels pacients i les seues famílies.

El primer tumor registrat en 1985 va ser en una xiqueta de 14 anys, hui una dona que al juny de 2016 acaba de complir 45 anys. Els casos diagnosticats en els anys 80 i 90 que sobreviuen a la malaltia són hui els Caminants d'ASPANION.

El càncer infantil és una malaltia poc freqüent però de gran impacte social, per l'edat al diagnòstic i per la repercussió en la qualitat de vida del pacient i de la seua família. Cada dos dies es diagnostica un nou cas de càncer en persones menors de 20 anys a la Comunitat Valenciana. Un de cada 300 xiquets i adolescents patirà un càncer abans dels 20 anys.

Conèixer aquesta realitat i, en general, la situació del càncer en la nostra població ve sent un dels objectius prioritaris dels successius plans oncològics de la Conselleria de Sanitat. Per això, l'any 2005 es crea el Sistema d'Informació sobre Càncer de la Comunitat Valenciana, integrat pel Registre de Tumors Infantils, el Registre de Tumors de Castelló i el Sistema d'Informació Oncològic (Ordre de 15 de desembre de 2005, de la Conselleria de Sanitat, per la qual es crea el Sistema d'Informació sobre Càncer a la Comunitat Valenciana [2005/M14654]).

En aquest marc, amb la cobertura de tot el territori, incloent-hi els pacients de la província d'Alacant, naix el RTICV com un registre de base poblacional de la Comunitat Valenciana que, per la seua exhaustivitat i continuïtat en l'arreglaga de dades, constitueix una ferramenta fonamental per a conèixer l'impacte d'aquesta malaltia. En l'actualitat amb la informació disponible d'alta qualitat i d'un llarg període permet afrontar un nou repte: investigar l'estat de salut dels pacients, els Caminants, anys després de patir un càncer.

Un altre objectiu aconseguit en línia amb altres registres monogràfics europeus ha sigut la incorporació al RTICV a partir de 2007 dels tumors de pacients de 15 a 20 anys. El Registre ja ofereix, doncs, resultats de tumors en xiquets i adolescents. Era aquesta una aspiració de les unitats d'oncologia del nostre territori i de les associacions de pacients que demanaven la vigilància dels joves amb el mateix rigor i continuïtat que entre els xiquets.

El Pla de Salut de la Comunitat (2016-2020) arreglaga aquestes aspiracions en objectius concrets per a garantir l'atenció multidisciplinària de xiquets adults i per a desenvolupar un model d'atenció per als llargs supervivents de càncer.

Finalment és necessari reconèixer la dedicació d'epidemiòlegs/epidemiòlogues, estadístics/estadístiques, informàtics/informàtiques del RTICV. Agrair la col·laboració a oncòlegs/oncòlogues, documentalistes dels hospitals i ASPANION que han col·laborat amb el Registre. Tots ells han fet possible que celebrem el 30 aniversari amb aquesta edició de VIURE EN SALUT.

30 años del Registro de Tumores Infantiles y Adolescentes de la Comunitat Valenciana

MARISA VICENTE, PALOMA BOTELLA, NIEVES FUSTER, ANA TORRELLA, JAVIER PEÑALVER, CONSOL SABATER Y CARMEN ALBERICH

El Registro de Tumores Infantiles de la Comunitat Valenciana comenzó su andadura en 1986, cubriendo inicialmente solo la provincia de Valencia en población menor de 15 años. Progresivamente, fue ampliando su ámbito, extendiéndose a todo el territorio de la Comunitat Valenciana. A partir del año 2007 se amplía al grupo de edad de adolescentes, entre 15 y 19 años, cubriendo el Registro todo el territorio de la Comunitat Valenciana y toda la población menor de 20 años.

Por tratarse de un registro de base poblacional el objetivo principal del Registro de Tumores Infantiles y Adolescentes de la Comunitat Valenciana es conocer el impacto del cáncer en menores de 20 años de la Comunitat Valenciana. Permite conocer el patrón de afectación y compararlo con el de otros registros poblacionales de nuestro entorno, bien del estado español como de Europa u otros países, y ver si hay diferencias.

En la actualidad, el Registro proporciona resultados de incidencia y supervivencia desde el año 1983 hasta el 2011, en menores de 15 años, y su evolución en los últimos 30 años, desagregada por edad y sexo, por provincias, y por grandes grupos diagnósticos y subgrupos tumorales. También proporciona resultados de incidencia y

supervivencia de adolescentes entre 15 y 19 años, desde el año 2007 hasta el 2011 inclusive.

El cáncer en la infancia no es una enfermedad frecuente, de hecho hay tumores que a esa edad se consideran raros. Su importancia en términos de salud es debida al impacto de ser la primera o segunda causa de muerte a esas edades, así como por la repercusión que tiene en la salud de los supervivientes a lo largo de toda su vida.

En líneas generales se diagnostican anualmente en la Comunitat Valenciana alrededor de 170-190 casos de cáncer en menores de 20 años, de los que unos 110 o 120 corresponderían al grupo de edad de 0 a 14 años. Esto supone que 1 de cada 300 niños enfermará de un cáncer antes de los 20 años.

Mortalidad

En la Comunitat Valenciana en el año 2011 murieron un total de 39 niños a causa de un cáncer, siendo la primera causa de muerte en el grupo de 5 a 14 años y la segunda en el de 15 a 24 años tras las causas externas (tabla 1).

Incidencia

En 2011 se han diagnosticado 187 nuevos casos de cáncer en menores de 20 años, lo que representa una tasa ajustada por población mundial de 187,8 por millón de niños. La incidencia es ligeramente superior en los niños (201,4 casos por millón) con respecto a la de las niñas (173,4 por millón), estimándose una razón de masculinidad de 1,16 que expresa una incidencia ligeramente superior en niños. Por grupos de edad, la mayor afectación se registró en el grupo de 1 a 4 años (tasa específica de 282,9 casos por millón); disminuyendo en 5 a 9 y en 10 a 14 años; incremen-

Tabla 1. Principales causas de muerte por grandes grupos en la Comunitat Valenciana por grupos de edad en 2011, ambos sexos

	0 a 4 años	%	5 a 14 años	%	15 a 24 años	%
1ª causa	Ciertas afecciones originadas en el periodo perinatal	47,6%	Tumores	30,6%	Causas externas de mortalidad	45,2%
2ª causa	Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas	23,8%	Enfermedades del sistema nervioso	18,4%	Tumores	24,3%
3ª causa	Enfermedades del sistema nervioso	5,4%	Causas externas de mortalidad	16,3%	Enfermedades del sistema circulatorio	16,5%

Fuente: Registro de Mortalidad de la Comunitat Valenciana
Elaboración: Servicio de Estudios Epidemiológicos y Estadísticas Sanitarias. Dirección General de Salud Pública

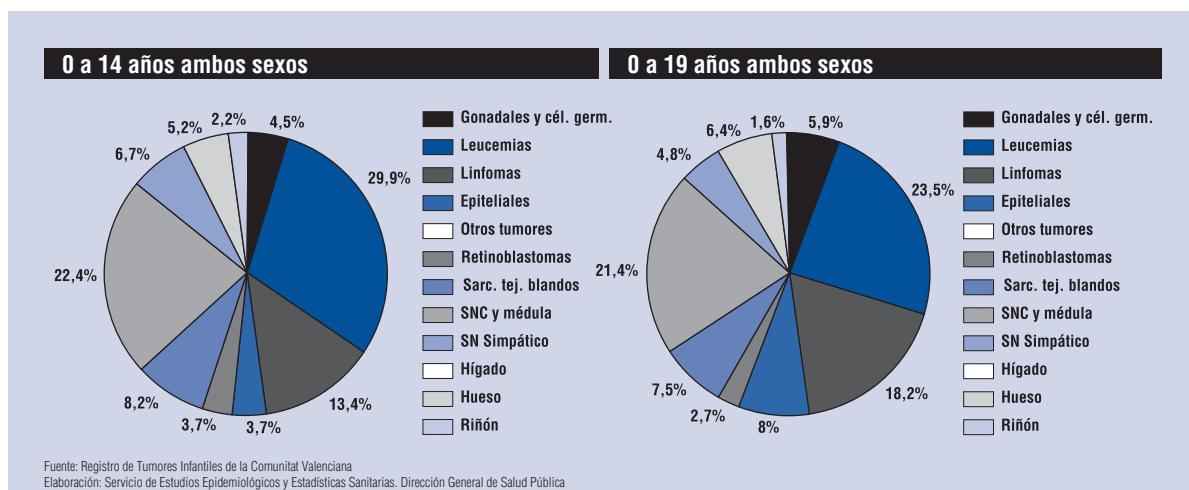


Figura 1. Distribución porcentual de incidencia de los 12 grupos tumorales. Tumores infantiles y adolescentes. Comunitat Valenciana 2011.

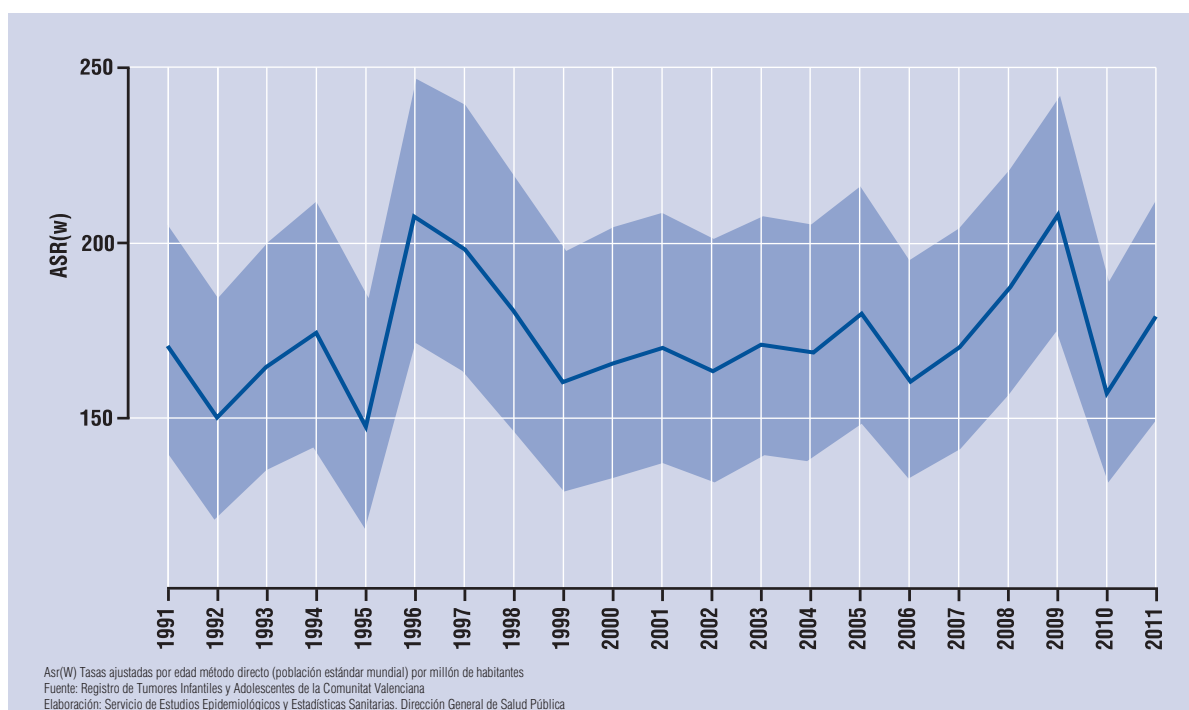


Figura 2. Evolución de la incidencia del cáncer infantil. Comunitat Valenciana 1991-2011. Tasas ajustadas anuales-AsrW. Ambos sexos 0 a 14 años.

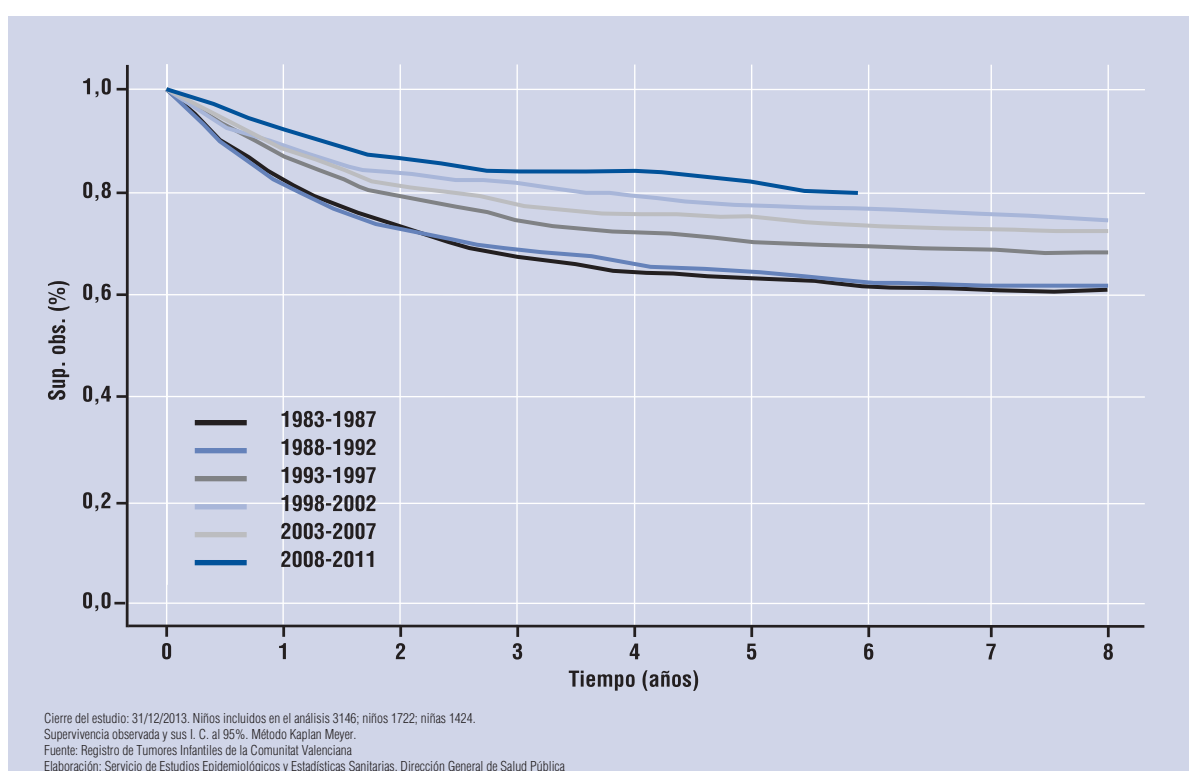


Figura 3. Tumores infantiles. Comunitat Valenciana 1983-2011. Supervivencia observada por cohorte de incidencia.

tándose en el de adolescentes, con una incidencia de 215,2 casos por millón.

En el conjunto de edades, el grupo diagnóstico de leucemias agrupa más de la cuarta parte del cáncer, seguido de los tumores del sistema nervioso central (21 %) y los linfomas (18 %) (figura 1). Si bien la distribución de los grupos cambia para cada grupo de edad. En menores de 5 años, los tumores más frecuentes, además de las leucemias, son los neuroblastomas, sarcomas de tejidos blandos y sistema nervioso central. En los adolescentes, los grupos más frecuentes son sistema nervioso central, linfomas y tumores epiteliales.

La evolución temporal del cáncer infantil de 1991 a 2011 muestra una tendencia estable en la que cabe señalar dos picos de incidencia, 1996 y 2009, estabilizada entre ambos años y sin diferencias significativas (figura 2).

Si comparamos con países de nuestro entorno como Reino Unido nuestra incidencia es superior en periodo similar analizado [cruk.org/cancerstats].

Supervivencia

La supervivencia es el indicador que mejor explica los progresos en el diagnóstico y tratamiento del cáncer infantil.

En un total de 3146 niños menores de 15 años, diagnosticados de un cáncer entre 1983 y 2011 se comprobó su estado vital con fecha 31 de diciembre de 2013. El objetivo era analizar la supervivencia observada del cáncer infantil en la Comunitat Valenciana y su evolución en los últimos 30 años del Registro.

A 5 años del diagnóstico, la supervivencia observada (SO) global de todo el periodo es del 71,5 %. No encontramos diferencias ni entre sexos ni por provincias. Sí que se observa una peor supervivencia en el grupo de 0 años, significativa a 1 año, dejando de serlo a 3 y 5 años.

Por periodos de incidencia, la supervivencia se incrementa de forma progresiva con el paso de los años, si bien el periodo 2003-2007 presenta una disminución no significativa con respecto al anterior (figura 3). En el periodo 2008-2011 la SO mejora; aunque puede variar, dado que no se han completado los 5 años de seguimiento vital.

Cabe señalar, que la mejora en la SO a 5 años no es homogénea entre grupos tumorales, ni entre subgrupos. A modo de ejemplo, las leucemias linfoides tienen una SO a 5 años del 76,4 % y por el contrario la leucemia mieloide aguda del 47,1 %.

Conclusión

El cáncer infantil presenta una incidencia estable a lo largo de estos años.

Mejora la supervivencia en los casos diagnosticados en periodos más recientes, pero no de igual manera entre grupos o subgrupos tumorales.

Marisa Vicente Raneda, Paloma Botella Rocamora,
Nieves Fuster Camarena, Ana Torrella Ramos,
Javier Peñalver Herrero, Consol Sabater Gregori y
Carmen Alberich Martí

Servicio de Estudios Epidemiológicos y Estadísticas Sanitarias. Dirección General de Salud Pública.
Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública.

Seguimiento a largo plazo de niños y adolescentes supervivientes de cáncer en la Comunitat Valenciana

CARLOS T. ESQUEMBRE

Es fundamental desarrollar un sistema de seguimiento a largo plazo que permita identificar los problemas más relevantes, para desarrollar programas específicos de rehabilitación tanto física como neurocognitiva; la inclusión y participación de los supervivientes en su propio seguimiento, y establecer la participación de los equipos de Atención Primaria en el seguimiento.

Durante las últimas décadas hemos asistido a un aumento progresivo de las tasas de supervivencia del cáncer infantil, que actualmente se acercan al 80 %. Sin embargo, la baja especificidad de los tratamientos curativos para el cáncer pediátrico resulta a menudo en efectos secundarios a largo plazo debido al impacto sobre los tejidos sanos normales, por lo que los supervivientes de cáncer pediátrico se encuentran con riesgos aumentados de efectos adversos para su salud y calidad de vida comparados con individuos sin historia previa de cáncer. Estos efectos incluyen un aumento del número y de gravedad de problemas de salud crónicos, hospitalizaciones, aumento de mortalidad general y por segundos tumores, aceleración de envejecimiento, disfunciones neuropsicológicas, problemas laborales, así como alteraciones en la percepción de salud general y calidad de vida.

Se considera que en los últimos 25 años 1 de cada 640 adultos mayores de 15 años es un su-

perviviente de cáncer pediátrico y, según los datos del Registro Español de Tumores Infantiles, se estima que en España existen alrededor de 10 500 adolescentes y adultos jóvenes (15-29 años de edad) que fueron diagnosticados de cáncer en la edad de 0-14 años. Esto supone un 1,4 por mil de la población con edad comprendida entre 15 y 29 años, y que 1 de cada 716 personas, en este grupo de adolescentes y adultos jóvenes, ha tenido un cáncer en su infancia.

El riesgo de complicaciones tardías depende del diagnóstico y del tratamiento específico recibido. Los hábitos y comportamientos de salud adversos, como fumar, beber, dietas o hábitos de ejercicio inadecuados, pueden ampliar el riesgo de desarrollar algunas de estas complicaciones. También pueden afrontar problemas relacionados con el logro de su nivel deseado de educación, encontrar y desarrollar un trabajo, la asunción del rol social esperado y otros factores que pueden afectar su calidad de vida. Las chicas que recibieron irradiación mamaria se encuentran con un riesgo aumentado de desarrollar cáncer de mama.

Los jóvenes tratados de tumores cerebrales en la infancia son a menudo el grupo que se encuentra afectado con mayor gravedad, en particular si recibieron la radioterapia y quimioterapia además de la resección quirúrgica.

Por otra parte, muchos de los supervivientes no son plenamente conscientes de la enfermedad de la que fueron tratados ni de los efectos secundarios del tratamiento recibido.

Actualmente el seguimiento se realiza en las unidades de oncología pediátrica de referencia, que suelen dar de alta a sus pacientes a los 10 años de remisión completa, pasando posteriormente el mismo a los equipos de Atención Primaria. Sin embargo, en la Comunitat Valenciana no existen guías estructuradas de seguimiento a largo plazo para supervivientes de cáncer pediátrico, aunque tanto a nivel europeo como nacional el seguimiento a largo plazo se incluye en los estándares asistenciales reconocidos en oncología pediátrica.

Aunque el número de publicaciones sobre los efectos secundarios a largo plazo ha ido en aumento, han sido muy pocos los esfuerzos realizados por homogeneizar el seguimiento de estos pacientes. Una reciente encuesta a nivel europeo indica que solo en el 55 % de los 24 países en-

cuestados existían guías de seguimiento a largo plazo, aunque todos los consultados estaban de acuerdo en la necesidad de contar con unas guías comunes, tanto respecto al diagnóstico de efectos tardíos, tratamiento de los mismos, requerimientos mínimos de las guías y programas de transición y promoción de la salud. El Children's Oncology Group (COG, por sus siglas en inglés) publicó en 2004 sus guías de seguimiento a largo plazo basadas en la exposición al riesgo y que se pueden consultar *online* en su página web: www.survivorshipguidelines.org. Recientemente, la Unidad de Oncología Pediátrica del Hospital General Universitario de Alicante ha obtenido la autorización por parte del COG para la traducción al castellano de las guías (versión 4.0) y su difusión posterior. Esta traducción está siendo evaluada en estos momentos por la Consellería de Sanitat Universal i Salut Pública para su posible implementación y divulgación.

Los efectos tardíos, además, pueden no ser estables en el tiempo y pueden aparecer nuevos o modificarse los ya existentes, por lo que es imperativo la existencia de un programa de seguimiento a largo plazo que actúe tanto a nivel asistencial, para identificarlos de forma precoz y ofrecer el mejor tratamiento disponible, como a nivel de investigación, para conocer, reconocer, describir y relacionar los efectos encontrados, contribuyendo a su prevención.

Es fundamental por lo tanto desarrollar un sistema de seguimiento a largo plazo estructurado que permita:

1. Identificar los problemas más relevantes para desarrollar programas específicos de rehabilitación tanto física como neurocognitiva en los casos que lo precisen, estableciendo las bases para la creación de los equipos interdisciplinarios necesarios para su correcta atención.
2. Inclusión y participación de los supervivientes en su propio seguimiento, ofreciendo el apoyo y los recursos asistenciales necesarios para establecer hábitos de vida saludables y comportamientos que mejoren su calidad de vida.
3. Establecer las bases del seguimiento a largo plazo y la participación de los equipos de Atención Primaria en el mismo, según los riesgos específicos de cada paciente basados en la aplicación de guías específicas a tal efecto.

Carlos T. Esquembre Menor

Jefe de Sección. Unidad de Oncología y Hematología Pediátrica. Hospital General Universitario de Alicante.

La vida a través de los ojos de un superviviente

CAMINANTES ASPANION

Superviviente es el término científico que se utiliza internacionalmente para denominar a las personas que han superado un cáncer. Para nosotros, como supervivientes, es no haber vivido experiencias que correspondían con nuestra edad, pero también un aprendizaje y la forma de continuar luchando tras haber superado la enfermedad.

Cada tres minutos un niño es diagnosticado de cáncer en el mundo, estimándose que la cifra asciende anualmente a 250.000 nuevos casos. Solo en nuestro país se diagnostican alrededor de 1100 niños y 400 adolescentes al año, convirtiéndose en la primera causa de muerte por enfermedad en la infancia. Sin embargo, el índice de supervivencia ha aumentado un 42 % en los últimos treinta años alcanzando el 77 %. Nosotros formamos parte de ese 77 %.

Qué es ser un superviviente

Superviviente es el término científico que se utiliza internacionalmente para denominar a las personas que han superado un cáncer. Para nosotros es no haber vivido experiencias que correspondían con nuestra edad. Pero también un aprendizaje y la forma de continuar luchando tras haber superado la enfermedad.

Tras el cáncer tratas de retomar la “normalidad” en tu vida y debes enfrentarte a nuevos retos y, en numerosas ocasiones, a secuelas tanto físicas como psicológicas. Estas impiden que podamos desarrollar nuestro día a día de la misma forma que antes de padecer la enfermedad. El hecho de que no exista un programa de secuelas a largo plazo solo agrava nuestra situación, ya que muchas de las consecuencias del tratamiento recibido aparecen años después de este.

Cómo nos cambia la vida el cáncer

Cuando te diagnostican un cáncer tu vida y la de tu familia se rompe y te enfrentas al miedo, la desinformación y la soledad. Aprendes a luchar durante y después de la enfermedad y a aceptar todo lo que has vivido aunque el miedo a la recaída siempre está presente.

El cáncer también supone un aprendizaje de vida, una oportunidad para crecer como personas tanto nosotros como los que nos rodean. Sufrimos pero también ganamos en sabiduría, coraje, fuerza y, sobre todo, ganas de vivir. Ahora sabemos valorar con mucha más intensidad las pequeñas cosas a las que antes no dábamos importancia (figura 1).

Qué nos ha enseñado el cáncer

Definitivamente el cáncer nos ha enseñado a vivir. Hacer frente a una enfermedad como el cáncer nos cambia indudablemente, no seríamos las mismas personas sin haber pasado por esta enfermedad y esto lo afrontamos desde una perspectiva positiva. El haber pasado y superado un cáncer nos ha proporcionado el co-

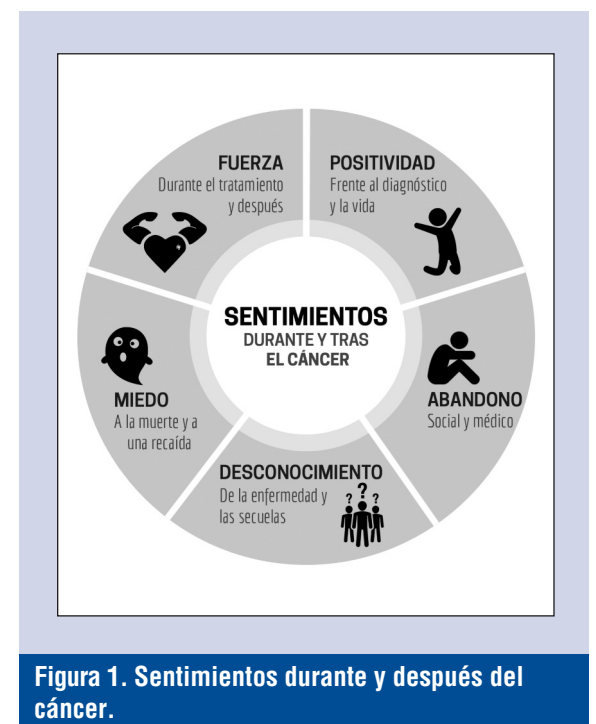


Figura 1. Sentimientos durante y después del cáncer.

nocimiento sobre cómo ayudar a otros que ahora están en esa situación. Podemos dar aliento, dar esperanza a padres y niños que ahora están en ese “sitio” del que nosotros hemos salido.

Caminantes

Caminantes somos un grupo de jóvenes de la Comunitat Valenciana mayores de 18 años que hemos superado un cáncer en la infancia o en la adolescencia.

Surgimos de la iniciativa de la Asociación de Padres de Niños con Cáncer (ASPANION) por concedernos un espacio adicional en el que pudiéramos ser escuchados, dando protagonismo a nuestra voz y facilitando la expresión de nuestras inquietudes y reivindicaciones para que sean mejor conocidas y atendidas, no solo dentro de las organizaciones nacionales e internacionales a las que pertenecemos, sino también ante la opinión pública en general.

En Caminantes sabemos que nuestro futuro, nuestro camino, nunca está escrito y que, aunque volvamos la vista atrás para ayudar a otros, seguimos hacia adelante.

Caminantes ASPANION

Situación del cáncer en la adolescencia

Modelo asistencial

PABLO BERLANGA

Desde el punto de vista del cáncer, los adolescentes presentan desafíos sanitarios completamente distintos a los de los niños y los adultos: la incidencia del cáncer en la adolescencia (15-19 años) es mayor que en la infancia (0-14 años); el espectro de neoplasias en la adolescencia es específico e intermedio entre la infancia y la edad adulta, y no existen unidades específicas de diagnóstico y tratamiento para adolescentes con cáncer en nuestro país.

La adolescencia La Organización Mundial de la Salud (OMS) define la adolescencia como el período de crecimiento y desarrollo humano que se produce después de la niñez y antes de la edad adulta. Esta definición de adolescencia es ampliamente aceptada; sin embargo, el rango de edad que comprende difiere según las fuentes. Según la OMS, la adolescencia es “el periodo entre los 10 y 19 años”; según el Diario Oficial de la Comunidad Valenciana (Ley 8/2008) “el período entre la edad de 13 años y la mayoría de edad establecida por ley o emancipación”. En general, la definición epidemiológica es la más ampliamente aceptada, que considera la adolescencia como el periodo de edad comprendido entre los 15-19 años.

El cáncer en la adolescencia

En las últimas décadas se ha producido un incremento de la supervivencia de los pacientes diagnosticados de un cáncer; sin embargo esta mejora ha sido menor en el grupo de los adolescentes. Esta diferencia puede ser explicada por varios factores:

- Distinta biología de los tumores.
- Retraso en el diagnóstico.
- Menor tasa de inclusión en ensayos clínicos.
- Baja adhesión al tratamiento.
- Mayor dispersión del tratamiento.

La adolescencia constituye un grupo de edad único y diferente a nivel biológico, psicológico y social. Desde el punto de vista del cáncer, los adolescentes presentan desafíos sanitarios completamente distintos de los niños y de los adultos:

1. La incidencia del cáncer en la adolescencia (15-19 años) es mayor que en la infancia (0-14 años).

2. El espectro de neoplasias en la adolescencia es específico e intermedio entre la infancia y la edad adulta, presentando una transición entre las neoplasias de origen embrionario y las neoplasias de origen epitelial.
3. No existen unidades específicas de diagnóstico y tratamiento para adolescentes con cáncer en nuestro país. A diferencia de los niños y los adultos, los adolescentes con cáncer son tratados por oncólogos pediatras u oncólogos médicos en función del médico de referencia, la comunidad autónoma y la propia normativa de cada hospital, llegando a ser considerados como la “tribu perdida” al no disponer de espacios propios y tener que compartirlos con lactantes o ancianos en función del lugar de tratamiento.

Situación de los adolescentes con cáncer en España

Se estima que aproximadamente 400-450 adolescentes (15-19 años) son diagnosticados anualmente de cáncer en España. Sin embargo, estos datos son únicamente una estimación obtenida a partir de la tasa de incidencia esperada de cáncer y la población de 15-19 años en nuestro país, ya que no disponemos de un registro de tumores de adolescentes nacional.

Situación de los adolescentes con cáncer en la Comunitat Valenciana

El Registro de Tumores Infantiles de la Comunidad Valenciana (RTICV) es un registro de base poblacional que recoge casos de cáncer infantil (0-14 años) desde 1983 y de adolescentes (15-19 años) desde 2007. Gracias al RTICV disponemos de datos de incidencia de cáncer y del lugar de tratamiento de los adolescentes en nuestra comunidad. Según estos datos, en el período 2007-2011 se registraron 877 nuevos casos de cáncer en pacientes residentes en la Comunitat Valenciana menores de 20 años, de ellos 235 casos correspondían a edades comprendidas entre 15 y 19 años. Como era de esperar, la incidencia de cáncer en los adolescentes fue mayor que en el grupo de edad de 5-14 años, similar a otros estudios internacionales (tabla 1). Asimismo, el grupo de edad de 15-19 años presentó neoplasias intermedias entre la edad pediátrica y la edad adulta, siendo las más frecuentes los linfomas, seguidos de tumores del sistema nervioso central (SNC), carcinomas, tumores óseos, leucemias y tumores germinales (figura 1). Respecto al lugar de tratamiento, la mayoría de casos fueron tratados en unidades de oncología pediátrica, disminuyendo de forma proporcional a la edad (figura 2). Mientras que todos los pacientes menores de 14 años fueron tratados en una de las tres unidades de referencia de

Tabla 1. Tasas de incidencia de cáncer específicas por millón y grupo de edad (periodo 2007-2011, RTICV)

Grupo de edad	Incidencia (10 ⁶ /año)
0 años	276
1-4 años	222
5-9 años	143
10-14 años	130
15-19 años	187

oncología pediátrica de la Comunitat Valenciana, el tratamiento de los adolescentes diagnosticados en este período fue mucho más disperso. La mitad de ellos se trataron en uno de los tres hospitales que disponen de unidad de referencia de oncología pediátrica (Hospital General de Alicante, Hospital Clínic Universitari de Valencia y Hospital Universitari i Politècnic La Fe de Valencia), mientras que la otra mitad fue tratada en un total de 20 centros distintos, con una mediana de un paciente adolescente/año por centro.

Estos datos demuestran una importante y preocupante dispersión del tratamiento de los adolescentes con cáncer en la Comunitat Valenciana, en clara contraposición a la centralización del tratamiento de la población pediátrica. El tratamiento de adolescentes con cáncer en múltiples centros, muchos de ellos sin equipos con experiencia en tumores pediátricos, podría suponer una merma en la calidad asistencial al no contar con los mejores recursos y experiencia (no solo de oncólogos y cirujanos, sino también de patólogos, radiólogos, etc.) que aseguren el mejor tratamiento para este grupo de pacientes.

Necesidad de unidades específicas para el tratamiento de los adolescentes con cáncer

Diversos consensos internacionales recalcan la importancia de un tratamiento especializado de los adolescentes con cáncer, especificando que los pacientes menores de 19 años “deben ser tratados en instalaciones adecuadas a su edad”, “de acuerdo al mejor protocolo de tratamiento disponible” y “por personal experto en el tipo de tumor y tratamiento ofrecido”, así como tener la oportunidad de ser incluidos en los ensayos clínicos para los que sean elegibles” (estándares europeos de atención a los niños con cáncer, guías NICE, etc.). El bajo porcentaje de inclusión de estos pacientes en ensayos clínicos es probablemente responsable, al menos en parte, de la insuficiente mejoría en la supervivencia y calidad de vida de los adolescentes con cáncer comparados con población pediátrica y adultos. En España, el II Plan Estratégico Nacional de Infancia y Adolescencia (2013-2016) recomienda la ampliación de la edad pediátrica hasta los 18 años para facilitar la centralización del tratamiento de los adolescentes. Esto facilitaría su inclusión en ensayos clínicos, ya que la mayoría de ensayos clínicos de adultos excluyen a los pacientes menores de 18 años.

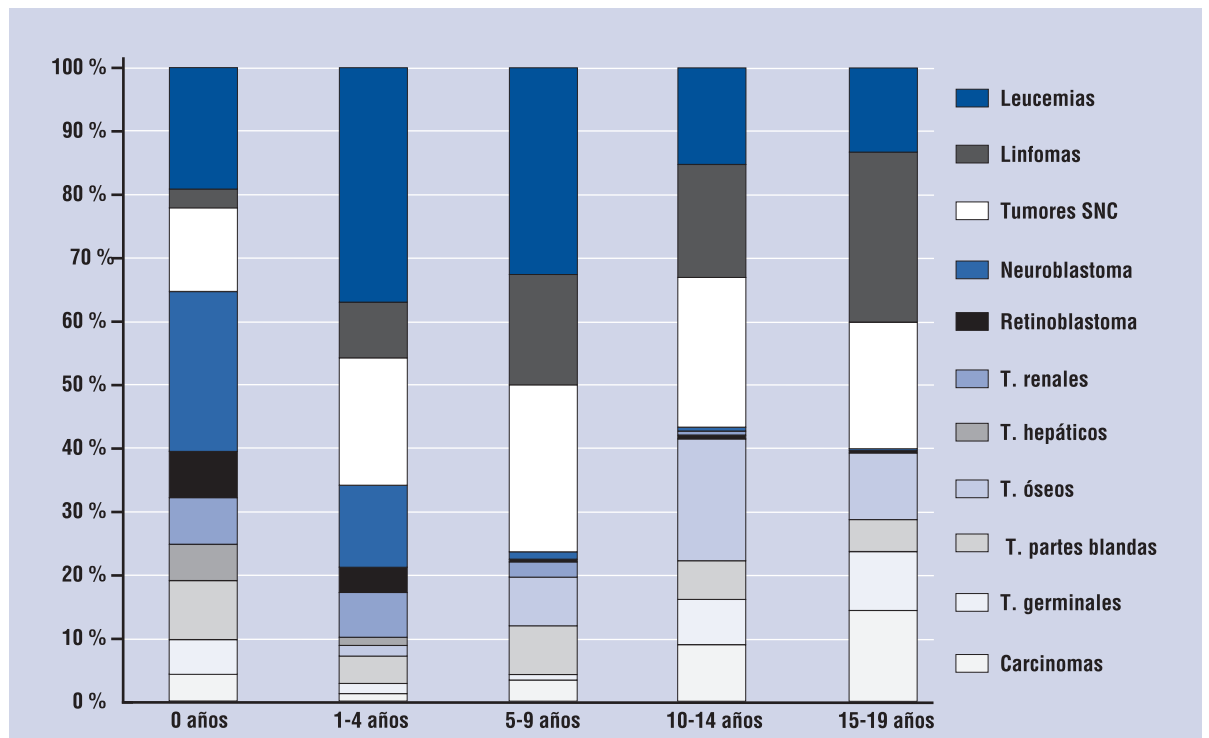


Figura 1. Distribución de tumores por grupo de edad (periodo 2007-2011, RTICV).

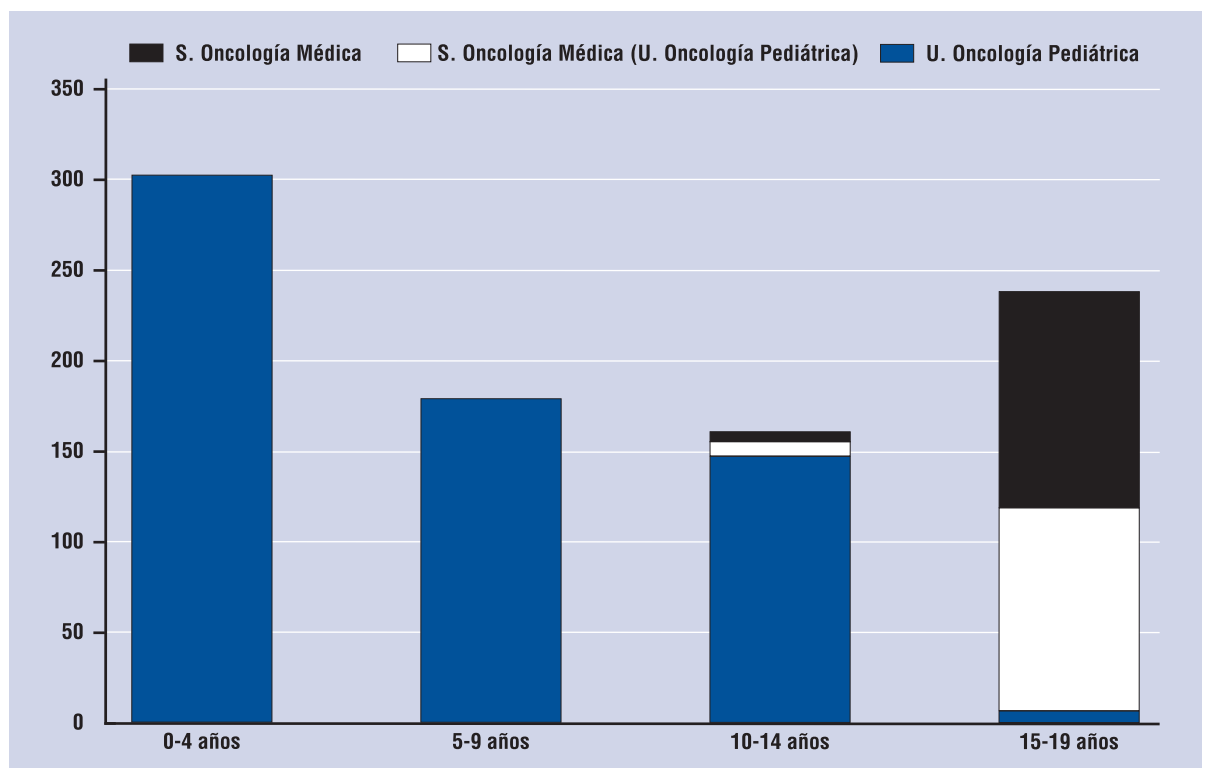


Figura 2. Lugar de tratamiento por grupo de edad (periodo 2007-2011, RTICV).

Por tanto, es fundamental la centralización del tratamiento de este grupo de pacientes en unidades con experiencia reconocida, así como impulsar la colaboración entre los equipos de oncología pediátrica y oncología médica que permitan que los adolescentes puedan recibir el mejor tratamiento en base a la experiencia conjunta de ambos equipos y los ensayos clínicos disponibles. Para ello lo recomendable sería la creación de unidades específicas para el diagnóstico y tratamiento de los adolescentes y adultos jóvenes con cáncer, fruto de la integración de equipos de oncología pediátrica y oncología médica, como es el caso de otros países europeos como Reino Unido y Francia.

Pablo Berlanga Charriel
Unidad de Oncología Pediátrica.
Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

Bibliografía:

- Berlanga P, Vicente ML, Cañete A, et al. Cancer in children and adolescents in Spain: incidence, treatment setting and provider specialty. Clin Trans Oncol 2016; 18: 27-32.
- Kowalczyk JR, Samardakiewicz M, Fitzgerald E, et al. Towards reducing inequalities: European Standards of Care for Children with Cancer. Eur J Cancer. 2014; 50: 481-5.
- Lassaletta A, Andion M, Garrido-Colino C, et al. The current situation of adolescents with cancer in pediatric hematology-oncology units in Spain. Results of a national survey. An Pediatr (Barc). 2013; 78: 268 e1-7.
- Ministerio de Sanidad: II Plan Estratégico Nacional de Infancia y Adolescencia 2013-2016 (II PENIA). Madrid: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2013.
- NICE. Guidance on cancer services—improving outcomes in children and young people with cancer. London: National Institute for Health and Clinical Excellence; 2005.
- Tai E, Buchanan N, Westervelt L, et al. Treatment setting, clinical trial enrollment, and subsequent outcomes among adolescents with cancer: a literature review. Pediatrics. 2014; 133: S91-7.

El Pla Estratègic de la Societat Europea d'Oncologia Pediàtrica

Un pla europeu de càncer en xiquets i adolescents

MARISA VICENTE I CONSOL SABATER

La Xarxa Europea d'Investigació en Càncer en la Infància i Adolescència va emprendre la seua marxa en 2011. Es tracta d'una xarxa d'excel·lència en investigació amb el suport de la Unió Europea dins del setèim programa marc per a investigació i innovació.

Al setembre de 2014, la Societat Europea d'Oncologia Pediàtrica (SIOPE, per les seues sigles en anglés) va presentar i va organitzar a Brussel·les la conferència "Unint esforços per a un futur millor per a xiquets i adolescents amb càncer. Estratègia europea per a l'horitzó 2020", a fi de garantir a llarg termini la sostenibilitat dels resultats aconseguits en el setèim programa marc (FP7, per les seues sigles en anglés) de la Xarxa Europea d'Investigació en Càncer en la Infància i Adolescència (ENCCA, per les seues sigles en anglés). Com a conclusió, es va sol·licitar l'elaboració d'un pla estratègic europeu dins de l'ENCCA, en què intervingueren la SIOPE i la comunitat europea d'oncologia pediàtrica. Aquesta proposta va ser recolzada per tots els partícips: pacients, pares, supervivents, acadèmics, organitzacions benèfiques i responsables polítics.

Com resultat, l'Assemblea General de l'ENCCA va aprovar un esborrany del pla estratègic al gener del 2015 i la versió final va ser aprovada per la Junta de la SIOPE el 20 de maig de 2015¹.

Justificació del Pla Estratègic de Càncer en Jòvens a Europa

S'estima que al 2020, 500 000 ciutadans europeus seran supervivents d'un càncer infantil.

Actualment, dos terços dels supervivents tenen efectes secundaris tardans al tractament, que causa greus seqüeles i impacte en la vida quotidiana.

La mortalitat és major en els supervivents, inclús lliures de malaltia, que en la població general de la mateixa edat.

Conseqüències d'un accés desigual a l'atenció sanitària i a la investigació en el càncer infantil a Europa

Una supervivència diferent dels 5 anys, en general és d'un 10-20 % menor a l'Europa de l'Est. La diferència és inclús major en els càncers que tenen pitjor pronòstic².

Diferències en els models pediàtrics oncològics de tractament que no s'apliquen igual en tot Europa³.

Els adolescents i jòvens entre 15 i 24 anys tenen necessitats específiques que no són ateses per igual a Europa. A més, hi ha diferències en la supervivència als cinc anys quan comparem amb la població infantil en els mateixos tipus de càncer.

Metes del Pla Estratègic per a l'horitzó 2020

El Pla Estratègic de la SIOPE té com a propòsit augmentar les taxes de curació i la qualitat de vida de xiquets i jòvens amb càncer en els pròxims 10 anys i a més llarg termini. En resum, l'objectiu final és augmentar la supervivència lliure de malaltia més enllà dels 10 anys del diagnòstic i evitar els efectes tardans dels tractaments.

Els set objectius (amb el mateix pes i importància)

-  **Objectiu 1: tractaments innovadors**
Introducció de tractaments segurs i eficaços (noves drogues, tecnologies) en l'atenció estàndard habitual.
-  **Objectiu 2: medicina precisa per a càncer**
Ús i millora de classificacions que identifiquen el risc del pacient, així com les característiques biològiques del tumor (com ara factors moleculars i immunològics) que servisquen de guia i ajuden en la presa de decisions en les teràpies a aplicar.
-  **Objectiu 3: biologia del tumor**
Millorar la comprensió de la biologia dels tumors i accelerar la transferència dels coneixements de la investigació bàsica a la seua aplicació clínica en benefici dels pacients.
-  **Objectiu 4: igualtat d'accés**
Aconseguir la igualtat en tot Europa de l'accés a l'atenció habitual o estàndard (en diagnòstic i en tractament) a saber fer, especialització i investigació clínica.
-  **Objectiu 5: adolescents i adults jòvens**
Fer front a les necessitats específiques d'adolescents i adults jòvens (TYA, per les seues sigles en anglés) en cooperació amb oncologia d'adults.
-  **Objectiu 6: qualitat de la supervivència**
Fer front a les conseqüències dels tractaments de càncer i als efectes adversos a llarg termini. Comprendre millor els antecedents genètics o riscos d'un individu, per a millorar la qualitat de vida dels supervivents de càncer infantil.
-  **Objectiu 7: causes del càncer**
Entendre les causes dels càncers pediàtrics per a previndre sempre que siga possible.

Estratègies que s'han de seguir en cada objectiu

Tractaments innovadors

Desenvolupar nous fàrmacs basats en la biologia específica del tumor del pacient, basant-se en les estratègies terapèutiques existents aplicades per grups europeus d'assajos clínics (European Clinical Trials Groups - ECTGs).

Proporcionar guies eficaces i de caràcter innovador en l'àmbit de la regulació mèdica pediàtrica de la Unió Europea (UE).

Medicina de precisió en càncer

Analitzar el perfil biològic i molecular dels pacients i del tumor en el moment del diagnòstic i durant el tractament per a mesurar el nivell de risc, a fi d'adaptar tractaments individualitzats:

- Tractaments reduïts o amb menors efectes secundaris tardans en pacients amb alta probabilitat de cura al tractament estàndard.
- Proposar teràpies innovadores com més prompte millor a pacients amb pobre pronòstic, per a incrementar les probabilitats de cura.

Biologia del tumor

Ús de tecnologies innovadores. Conèixer els mecanismes en el desenvolupament, la progressió i les recaigudes dels tumors pediàtrics.

Investigar la regulació de gens i l'heterogeneïtat cel·lular en un mateix tipus de tumor (epigenètica).

Paper del sistema immune, metabolisme del tumor i condicions micro mediambientals en el seu desenvolupament i evolució.

Accelerar l'aplicació de la investigació translacional o bàsica a la pràctica clínica en benefici dels pacients.

Igualtat d'accés

Assegurar que tots els centres a Europa que diagnostiquen i tracten xiquets, adolescents i adults joves compleixen els estàndards europeus de tractament en càncer infantil.

Garantir l'accés a tractaments complexos altament especialitzats i a noves tecnologies. A assajos clínics en fases primerenques com resultat de la investigació clínica.

Adolescents i adults joves

Desenvolupament d'un programa europeu integral i multidisciplinari que aborde totes les necessitats d'aquesta població. Integrarà l'oncologia pediàtrica i d'adults en estreta col·laboració amb els pacients.

Qualitat de la supervivència

Sensibilització sobre les necessitats dels supervivents i la seua investigació.

Capacitar i responsabilitzar els supervivents del seu seguiment. Informar-los bé, que siguin conscients de com i quan accedir a l'atenció clínica en el seguiment i a qui han de recórrer.

Implicar les autoritats i institucions sanitàries en els problemes que poden aparèixer en els pacients al llarg de la seua vida en el seguiment de la seua malaltia, per a facilitar el pas a l'edat adulta.

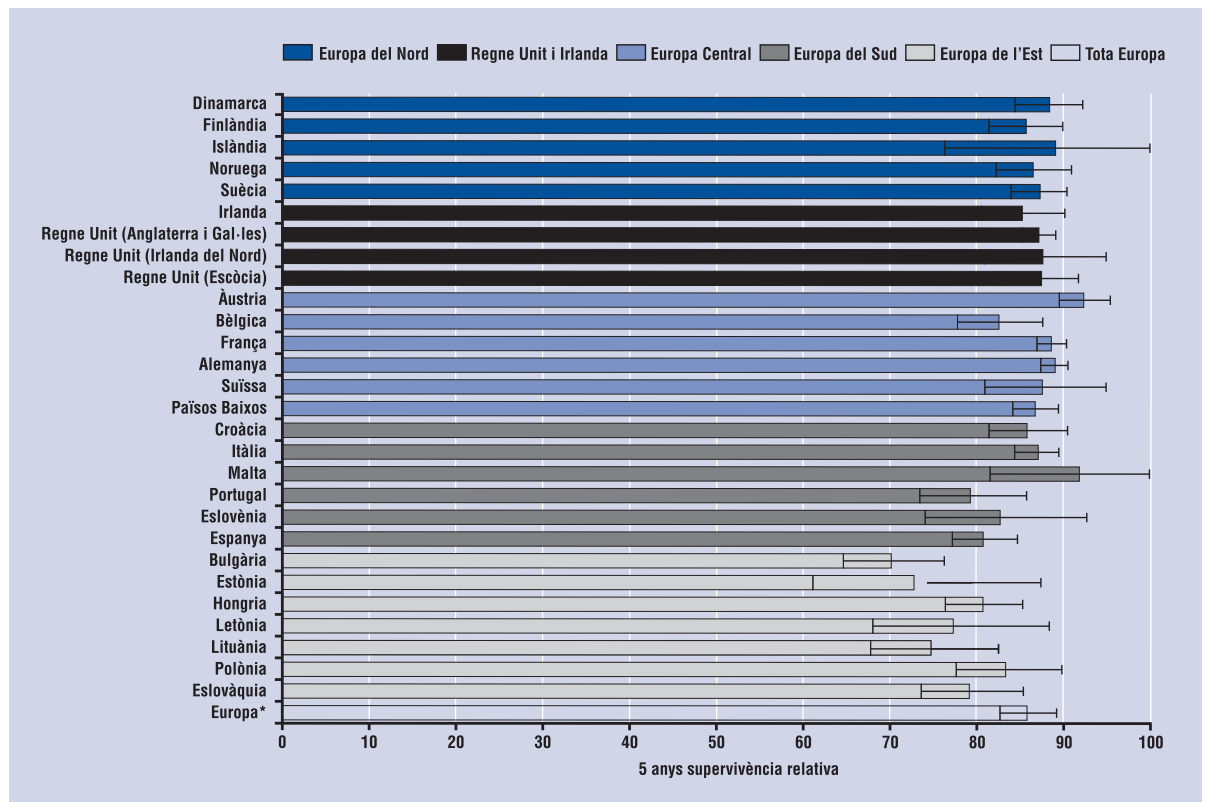


Figura 1. Supervivència a 5 anys de leucèmia limfoide aguda, diagnosticada en 2000-2007 en xiquets europeus per país. Inclou dades de 15 860 casos, ajustats per edat, sexe i període diagnòstic. *Ajustada per països.

Implementar estudis d'investigació clínica prospectiva per a disminuir la probabilitat d'efectes tardans en pacients amb tumors de bon pronòstic.

Causes del càncer

Centrar la investigació en la predisposició genètica i en els oncogens que augmenten el risc de càncer infantil.

Seqüenciació genètica de càncers pediàtrics. Facilitar el consell genètic realitzant els test d'ADN que estiguen disponibles, abordant acuradament els assumptes ètics.

Abordar les causes ambientals del càncer pediàtric d'una manera científica amb estudis basats en l'evidència.

Factors clau d'èxit per a aconseguir els objectius

Tant a nivell europeu com nacional hi ha la necessitat de millorar la integració, la coordinació i el finançament de la investigació a llarg termini. Açò últim és d'especial interès ja que els fons de la UE estan molt dividits.

Hi ha el compromís en tots els organismes del finançament de projectes i l'establiment d'estructures útils per a assolir els objectius (inclosa la Comissió Europea, organismes de finançament nacional, organitzacions benèfiques, la indústria i els inversors).

El model d'estructura d'hematologia oncològica en pediatria hauria d'enfortir-se i augmentar la seua visibilitat en l'agenda europea a través d'una estratègia de comunicació més eficient.

Hauria d'enfortir-se l'associació amb els pares, pacients i supervivents i millorar la comunicació i la difusió de la informació.

La col·laboració amb els serveis d'oncologia d'adults hauria de millorar

L'agenda d'oncologia pediàtrica ha de formar part del programa global de càncer; a més, caldria desenvolupar noves col·laboracions amb altres continents.

S'haurien d'establir aliances transparents amb la indústria.

Hauria d'existir a nivell europeu compromís i consens efectiu sobre els protocols de tractament.

**Marisa Vicente Raneda i
Consol Sabater Gregori**

Metgesses de Salut Pública.

Registre de Tumors Infants de la Comunitat Valenciana.

Sistema d'Informació en Càncer de la Comunitat

Valenciana. Servei d'Estudis Epidemiològics i Estadístiques

Sanitàries. Direcció General de Salut Pública.

Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública.

Nota: aquest article és un resum traduït de The Siope Strategic Plan. A European Cancer Plan for Children and Adolescents, 1st ed, 26 Sep 2015.

Referències bibliogràfiques:

1. The Siope Strategic Plan. A European Cancer Plan for Children and Adolescents, 1st ed, 26 Sep 2015. SIOP Europe the European Society for Paediatric Oncology & European Network for Cancer research in Children and Adolescent (ENCCA). [online] Disponible en http://www.siope.eu/SIOPE_StrategicPlan2015/
2. Gatta G, Botta L, Rossi S, Aareleid T, Bielska-Lasota M, Clavel J, Dimitrova N, Jakab Z, Kaatsch P, Lacour B, Mallone S, Marcos-Gragera R, Minicozzi P, Sánchez- Pérez MJ, Sant M, Santaquilani M, Stiller C, Tavilla A, Trama A, Visser O, Peris-Bonet R; EUROCare Working Group. Childhood cancer survival in Europe 1999-2007: results of EUROCare-5-a population-based study. *Lancet Oncol.* 2014 Jan;15(1):35-47. Erratum in: *Lancet Oncol.* 2014 Feb;15(2):e52.
3. European Partnership for Action Against Cancer (EPAAC), (2015). Survey report on the Standards of Care in paediatric oncology units. [online] Disponible en http://www.epaac.eu/images/END/Final_Deliverables/ D4.2_Survey_report_on_the_standards_of_care_in_ paediatric_oncology_units.pdf [Accessed 31 Jan. 2014].

Avances diagnósticos y en tratamientos del cáncer infantil en los últimos años

ADELA CAÑETE, CINTA SANGÜESA, RAFAEL FERNÁNDEZ, EUGENIA TRIGOSO Y VICTORIA CASTEL

Además de los avances diagnósticos en el laboratorio y en la imagen médica y de los terapéuticos en quimioterapia, en técnicas quirúrgicas y en radioterapia, la organización de la asistencia al enfermo y su familia en torno a equipos multidisciplinarios ha sido un paso muy importante que ha permitido que el niño y su familia sean el centro sobre el cual gira todo el proceso asistencial.

El Registro de Tumores Infantiles de la Comunidad Valenciana se creó en 1983 y en su primer informe (2004) comunica una supervivencia del cáncer infantil en nuestra comunidad del 69,0 % a cinco años. Estas cifras son similares a la de otros países de nuestro entorno¹. El éxito de la oncología pediátrica se basa en tres pilares fundamentales: los avances médicos del último siglo, la creación de unidades de oncología pediátrica y el trabajo en grupos cooperativos. Sustentando los tres pilares se encuentran la investigación básica, traslacional y clínica que desarrollan la multitud de profesionales que se dedican a estudiar la biología del cáncer y a curar a los niños y adolescentes con cáncer. Revisaremos cuáles han sido algunos de los avances más fundamentales que, en estas tres décadas, han permitido que se curen más del 70 % de niños afectados de enfermedades neoplásicas. El cáncer infantil no es una enfermedad única, sino diferentes enfermedades que pue-

den aparecer desde la edad de recién nacido a la adolescencia. Hoy en día, el cáncer se considera una enfermedad “genética” y de vías funcionales que puede expresarse o manifestarse de diferentes formas, en las diferentes edades de la vida (desde el nacimiento hasta la senectud), con unos mecanismos moleculares de desregulación celular que son similares en lo básico.

Cuando se habla de avances, no podemos olvidar que uno de ellos ha sido la organización de la asistencia al enfermo y su familia en torno a equipos multidisciplinarios en los que cada especialista desempeña su trabajo en relación y comunicación con los otros especialistas, generalmente dirigidos por el oncólogo pediatra. Esto, que hoy nos parece “normal”, no lo era hace unos años. El niño y su familia son el centro sobre el cual gira todo el proceso asistencial. La centralización de casos en unidades de oncología pediátrica en hospitales grandes ha permitido adquirir la experiencia necesaria para tratar enfermedades tan poco frecuentes y tan graves. Así, hoy en día uno de los avances más importantes desde el punto de vista estratégico ha sido la publicación de unos estándares europeos² y, en nuestro país, de recomendaciones de calidad desde el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad (MSSSI). Estas recomendaciones³ no son de aplicación obligatoria en las diferentes comunidades autónomas, aunque es altamente recomendable que los gestores correspondientes las apliquen de forma inmediata para asegurar una asistencia igualitaria y equitativa a todo niño con cáncer en el territorio español. El trabajo en red entre centros de diferente nivel no está establecido ni reconocido de manera oficial y contribuiría a facilitar esta equidad, evitando desplazamientos innecesarios de las familias y asegurando que la estrategia terapéutica estuviera basada en la mayor experiencia y evidencia científica.

Los cánceres más frecuentes en esta edad son leucemias agudas seguidas de tumores cerebrales, neuroblastomas, linfomas y sarcomas. Utilizaremos las leucemias como ejemplo de avances en el diagnóstico de laboratorio y los tumores sólidos como ejemplo de avances en imagen y en cirugía. No solo el diagnóstico es importante sino también la clasificación de la enfermedad y el estudio de extensión (o estadio). Inicialmente la clasificación de las enfermedades se apoyaba en el laboratorio patológico/citológico y en el momento actual, los estudios genéticos están permitiendo una clasificación diagnóstica y pronóstica más exhaustiva y detallada. Esto nos permite predecir el comportamiento del tumor/leucemia y ajustar el tratamiento en intensidad según la probabilidad

de evolución “mala” o buena (tratamiento adaptado al riesgo). Pretendemos no solo curar, sino curar con el mínimo de secuelas posibles en la vida futura de la persona.

Avances diagnósticos I: el laboratorio

La metodología de estudio de una leucemia implica la realización de estudios de morfología para verificar el diagnóstico y comprobar la presencia de células leucémicas en la médula ósea o, en su defecto, en sangre periférica. Hoy en día no es suficiente. Existen técnicas de citoquímica, que permiten un conocimiento más profundo de la naturaleza de las células leucémicas empleando diferentes tinciones. Desde 1968 se utiliza la luz láser para contar y clasificar las células con una técnica que se conoce como citometría de flujo. Consiste en el estudio de poblaciones de células mediante la incubación con anticuerpos monoclonales ligados a fluorocromos, que muestra la presencia de marcadores antigénicos en membrana o citoplasma de las células leucémicas. Esto posibilita clasificar a las células según su inmunofenotipo. Existen también estudios citogenéticos, como el cariotipo convencional, la aplicación de técnicas de FISH (hibridación fluorescente *in situ*), estudios de biología molecular mediante reacción en cadena de polimerasa con transcriptasa inversa (RT-PCR) y estudio de la expresión génica mediante *microarray* que sirven para determinar las alteraciones citogenéticas que definen a la célula leucémica. Así, podemos realizar una clasificación de las leucemias infantiles que tiene valor pronóstico, ya que la presencia de determinadas alteraciones marca la respuesta al tratamiento. Los esquemas de tratamiento actuales (“protocolos terapéuticos”) se basan en estas clasificaciones para determinar qué fármacos, dosis, secuencias e intensidad se emplean en cada tipo de leucemia.

La metodología de estudio de los tumores sólidos también se apoya en el diagnóstico morfológico con técnicas “clásicas” validadas (hematoxilina-eosina, inmunohistoquímica) y se han incorporado progresivamente los estudios genéticos basados en la RT-PCR, FISH y diferentes estudios de expresión génica como en las leucemias infantiles.

Así, podemos decir que los avances en la biología molecular han sido a la medicina (oncología) como la revolución que ha supuesto socialmente Internet. Su importancia es tal que el 11 de noviembre de 1997 la UNESCO en su Conferencia General aprobó por unanimidad la Declaración Universal sobre el Genoma Humano y los Derechos Humanos cuya importancia radica en el equilibrio que establece entre la garantía del

respeto de los derechos y las libertades fundamentales, y la necesidad de garantizar la libertad de la investigación. Señalaremos algunos de los hitos más importantes en biología molecular:

1. La PCR: En 1993, Kary Mullis recibió el Premio Nobel de Química por su invención de esta técnica, que permite amplificar regiones de ADN para su identificación. Poco después su variante RT-PCR permitió de manera mucho más sensible detectar un número de copias de ARN muy bajo. Hoy en día estas técnicas (RT-PCR, PCR en tiempo real, PCR cuantitativa) se utilizan de forma rutinaria en el diagnóstico molecular y la investigación científica: sirven para identificar virus bacterias, hongos, genes causantes de enfermedad, personas, etc.
2. La secuenciación del ADN es un conjunto de métodos y técnicas que quieren determinar el orden de los nucleótidos en un oligonucleótido de ADN. Se puede utilizar la secuenciación del ADN para conocer las mutaciones somáticas y otras alteraciones que constituyen la esencia del cáncer. Las técnicas actuales permiten realizar esta secuenciación a gran velocidad (*next generation sequencing* y variantes), lo cual ha sido de gran importancia para proyectos de secuenciación a gran escala como el Proyecto Genoma Humano y Proyecto del Atlas del Genoma del Cáncer. Aquí es fundamental la integración de múltiples datos mediante técnicas bioinformáticas. La bioinformática ha supuesto la segunda revolución después de la biología molecular. Y surge ya el concepto actual de lo que llamamos medicina de precisión. “La medicina de precisión en oncología, a través de la integración de los datos clínicos, anatomopatológicos y moleculares, permite obtener un conocimiento más profundo del perfil biológico tumoral de cada paciente, con el fin último de desarrollar estrategias individualizadas para el tratamiento. En este contexto ha sido fundamental la implementación de las nuevas tecnologías de secuenciación *next generation sequencing* (NGS) en la práctica clínica. La correcta interpretación de los cambios moleculares detectados mediante estas técnicas es clave para su adecuado uso en la práctica clínica”⁴.

Avances diagnósticos II: la importancia de la imagen médica

La imagen médica es un pilar básico en la medicina actual. El avance en los métodos de imagen es fundamental en el manejo del niño oncológico, pues permite:

- a) precocidad en el diagnóstico (se detectan incluso tumoraciones intraútero, se realizan screening tumorales...),
- b) precisión en el estudio de extensión (facilitando la aplicación y unificación de protocolos),
- c) valoración de respuesta al tratamiento (detectando buenos o malos respondedores con el fin de optimizar terapias) y
- d) adecuación en el seguimiento (evitando recaídas y complicaciones).

Desde que Roentgen, en 1895, descubre los rayos X y obtiene la primera radiografía hasta las actuales imágenes médicas, las innovaciones son constantes: la ultrasonografía, la radiología digital... La tomografía axial computarizada (TC) es un hito en el diagnóstico por la imagen y supuso para los ingenieros desarrolladores (MacLeod Cormack, Newbold Hounsfield) el Premio Nobel de Medicina en 1979. En lugar de

obtener una imagen de proyección única como en las radiografías normales, la TAC obtiene múltiples imágenes que integra en una representación final tomográfica. Los avances con la TC multicorte y la continua modernización del *software* permiten estudios muy rápidos y se han ampliado sus aplicaciones: estudios de perfusión de los tumores, visualización tridimensional... La inmovilización del paciente es necesaria para obtener buenas imágenes y en el caso de la infancia, se debe recurrir a la sedación bajo anestesia para conseguir dicha inmovilización. Esto, junto con la radiación ionizante que conlleva su uso, hace que, hoy en día, su empleo en niños deba ser debidamente consensuado con los oncólogos pediatras. La resonancia magnética nuclear (RMN) es un grupo de técnicas que aprovecha que los núcleos atómicos de las moléculas resuenan a una frecuencia directamente proporcional a la fuerza de un campo magnético y esto se traduce en una serie de imágenes obtenidas sin radiaciones ionizantes. Bloch y Mills Purcel recibieron el Premio Nobel de Física en 1952, por sus trabajos, cuya aplicación ha alcanzado su auge en las últimas décadas. Su gran resolución espacial y anatómica y su ausencia de radiación resultan determinantes en el manejo del niño con cáncer. Existen diferentes tipos de RMN que son importantes:

1. RM difusión: emerge como un potencial biomarcador en la imagen oncológica donde va unido a la agresividad del tumor y a la respuesta al tratamiento.
2. RM cuerpo entero: permite la visualización global del cuerpo entero sin necesidad de complementar con técnicas de radiación.
3. RM contraste dinámico: facilita el estudio de la angiogénesis del tumor, fundamental para la búsqueda de fármacos antiangiogénicos específicos.

Así, con estas exploraciones se determina no solo el tamaño del tumor, sino también su forma, su relación con órganos vecinos, con estructuras nerviosas y/o vasculares, etc. Todo ello permite a los cirujanos oncológicos pediátricos planificar adecuadamente la extirpación de los tumores. Más aún, las técnicas actuales de fusión permiten la integración de imágenes obtenidas por diferentes equipos de radiología y medicina nuclear, otra especialidad muy importante en oncología: TC, RM con SPECT (tomografía computarizada por emisión de fotón único), PET (tomografía por emisión de positrones, fundamental para valorar la actividad metabólica de los tumores, la respuesta al tratamiento, la persistencia de enfermedad residual), dando lugar a una imagen única que facilita la interpretación morfológica y funcional. Se habla ya de imagen molecular y se aplica mediante imágenes fluorescentes en la cirugía intraoperatoria.

A todas las innovaciones dentro de la imagen se une el progreso en las aplicaciones informáticas, que permiten la interacción de sistemas informáticos de un hospital (HIS), con el de radiología (RIS) y un sistema de archivo y comunicación (PACS) que pueden compartir diferentes hospitales. La interacción de estos sistemas evita repetición de estudios, permite comparaciones, telerradiología, segundas consultas...

Avances terapéuticos

Los pilares del tratamiento oncológico en niños han sido, al igual que en los adultos con cáncer, la cirugía, la radioterapia y sobre todo la quimioterapia.

Avances terapéuticos I: quimioterapia y nuevas dianas

Los tumores embrionarios, leucemias agudas y sarcomas que predominan en niños tienen un ritmo de crecimiento rápido y han respondido muy bien al tratamiento quimioterápico, dirigido a destruir las células tumorales (tratamiento citotóxicos). Además, es fundamental tener en cuenta que los niños no son “adultos en pequeño”, sino que la edad pediátrica es crítica para el desarrollo y la maduración de las diferentes funciones orgánicas; el crecimiento y desarrollo es un fenómeno constante y continuo en la infancia. La farmacología pediátrica es compleja y en muchos puntos aún desconocida. A pesar de estas dificultades, en las décadas de los años 60 y 70 los quimioterápicos existentes o en desarrollo se empezaron a utilizar en leucemias pediátricas, linfomas, tumores de Wilms, neuroblastomas, sarcomas, etc.; en combinaciones diferentes, que permitieron alcanzar curaciones en un porcentaje muy alto en comparación con la oncología del adulto. Surgieron entonces los “protocolos de tratamiento” en los que se combinaban diferentes fármacos con una secuencia determinada (ciclos), con descanso entre las secuencias o ciclos, en el que el paciente se recupera de la toxicidad aguda de las combinaciones de fármacos. En la década de los años ochenta y noventa, gracias a los avances en los tratamientos de soporte (factores de crecimiento, nutriciones parenterales, mejores medicamentos antinauseosos, mejores productos sanguíneos...) y a la investigación farmacológica, que aportó mayor número de fármacos quimioterápicos, se incrementó la intensidad de las dosis hasta límites que eran impensables. Surge el concepto de megaterapia con rescate de progenitores hematopoyéticos, para evitar la toxicidad mortal asociada a la destrucción de la médula ósea, realizándose en la Comunitat Valenciana el primer trasplante de médula en un paciente con neuroblastoma en el año 1989 y el primer trasplante alogénico en una leucemia pediátrica en 1992. Este procedimiento está hoy incorporado en la práctica clínica habitual en el tratamiento de determinadas leucemias agudas (leucemia mieloide, ciertas leucemias linfoblásticas de muy mal pronóstico y recaídas) y tumores sólidos (neuroblastoma de alto riesgo, tumores embrionarios del SNC en niños por debajo de tres años, recaídas de linfomas, en general tumores con quimiosensibilidad demostrada) y debe realizarse solo en aquellas unidades que cumplan requisitos de unidad de referencia (CSUR) acreditados por el MSSSI.

En el año 1996, Druker y Lydon publicaban en *Nature Medicine* un artículo científico con el que se abría la puerta a la terapia diana (“la bala mágica que destruirá la célula de cáncer sin dañar a las células sanas”). Este fármaco, el imatinib, fue el primero que se diseñó específicamente para inhibir una tirosina-kinasa determinante de la leucemia mieloide crónica, que nace de la traslocación entre dos genes: Bcr y abl. A partir de ahí, se han desarrollado otros fármacos, de los cuales muy pocos se utilizan en cánceres pediátricos, a pesar de que las vías moleculares son similares. Estos fármacos de gran interés para nosotros son: inhibidores de ALK para el tratamiento de neuroblastoma, linfomas anaplásicos y fibrosarcomas infantiles, inhibidores de la vía de Sonic Hedgehog para el tratamiento del meduloblastoma, inhibidores de m-Tor, etc. Además de los fármacos dirigidos contra la célula tumoral, existen otros fármacos dirigidos a facilitar el trata-

miento inmunológico del cáncer, incrementando la “visibilidad” de las células malignas al sistema inmune propio. Si bien, las terapias diana y la inmunoterapia antitumoral están ya muy desarrolladas en la oncología del adulto, en la oncología pediátrica aún hay barreras importantes para su investigación y aplicación a la clínica diaria: en las compañías farmacéuticas (que no ven rentable este campo tan limitado), en los legisladores (que “protegen” tanto a la infancia que restringen u obstaculizan su acceso a fármacos nuevos de los que podrían beneficiarse, siempre con una investigación basada en la mejores estándares y controles éticos), en las dificultades técnicas para diseñar ensayos clínicos en enfermedades raras y en interpretar los resultados de dichos ensayos clínicos (para demostrar una ventaja en la supervivencia se necesitaría un número de enfermos muy superior al que realmente existe y un tiempo muy largo) y en la percepción social de la investigación clínica aplicada, sobre la que aún pesan muchos tabúes. La aparición de consorcios europeos de especialistas en oncología pediátrica (<http://www.itcc-consortium.org/>) que trabajan para vencer todos estos obstáculos está siendo una de las iniciativas más importantes para mejorar la supervivencia de los cánceres pediátricos más desfavorables. Solo el trabajo en colaboración y en equipo con los organismos públicos (EMA, agencias nacionales de medicamentos), compañías farmacéuticas y asociaciones de afectados permitirá que superemos estos desafíos.

El cuidado del niño oncológico exige profesionales de enfermería, formados y especializados con una visión interdisciplinar. Son los profesionales sanitarios que se encuentran constantemente al lado del niño y su familia, tanto en el proceso diagnóstico, terapéutico, de prevención y tratamiento de las complicaciones... La mejora de los cuidados de “soporte” ha sido crítica para aumentar la supervivencia: manejo de mucositis, procesos infecciosos, nutrición enteral y parenteral, evaluación del dolor, cuidados posquirúrgicos, postrasplante. En todos estos campos, son los profesionales de enfermería los primeros que acuden para valorar el dolor que tiene el niño, pinchar un catéter o realizar un procedimiento diagnóstico doloroso, bajo sedación, en colaboración con el personal médico. Entre las funciones del personal de enfermería merece mención especial su labor como educador, especialmente en consultas de seguimiento a largo plazo. Un avance fundamental en la atención enfermera fue en el año 1997 la creación en el Hospital La Fe de una unidad de hospitalización domiciliaria para el niño oncológico (ADINO), que traslada con seguridad toda “la tecnología y cuidados” del hospital al domicilio, cubriendo las 24 horas todos los días del año, en cualquier momento de la enfermedad, desde el diagnóstico hasta el alta o el tratamiento paliativo, cuando fracasa la estrategia curativa. El éxito de este programa pionero en nuestro país se ha basado en la integración del equipo sanitario (dos enfermeras, auxiliar y médico) en el equipo de oncología pediátrica como parte de la asistencia continuada al enfermo y su familia.

Avances terapéuticos II: técnicas quirúrgicas nuevas

La cirugía en el tratamiento de todos los cánceres pediátricos es un arma fundamental: permite obtener material adecuado para hacer el diagnóstico correcto, implantar aparatos para administrar los

fármacos con seguridad y hacer extracciones venosas repetidas en los niños sin tener que pincharles constantemente (catéteres venosos centrales), extirpar tumores en casi cualquier órgano y localización. Uno de los avances quirúrgicos que mayor interés ha tenido en oncología pediátrica ha sido la aparición, en la década de los años noventa, de los aspiradores ultrasónicos, utilizados sobre todo en neurocirugía pediátrica. Los avances anestésicos, la monitorización neurofisiológica (permite al neurocirujano anticipar posibles daños a estructuras nerviosas), la neuronavegación (permite al neurocirujano “visualizar” el camino hasta llegar al tumor) y los ya citados aspiradores ultrasónicos han permitido conseguir extirpaciones completas de tumores cerebrales que en el pasado eran impensables, por la gravedad de las secuelas. Estas son importantes siempre, en la infancia son más catastróficas puesto que determinan la calidad de vida del superviviente de cáncer. La cirugía mínimamente invasiva ha supuesto también un avance importante en pediatría: con los sistemas ópticos y material adaptado a todas las edades (desde neonato hasta adolescente) hoy en día se pueden realizar biopsias y extirpaciones mediante laparoscopia, toracoscopia, etc. Así por ejemplo, en 1997 se publicó la primera extirpación de glándula suprarrenal por laparoscopia en un paciente pediátrico. Para determinados tumores, como los hepáticos infantiles, el trasplante hepático ha surgido también como arma terapéutica en casos en los que no se puede extirpar el tumor por el procedimiento habitual. No podemos olvidar adelantos que han tenido lugar en oftalmología: el retinoblastoma es un tumor exclusivamente pediátrico, en el que en los últimos años se ha podido documentar y registrar su evolución mediante exploraciones ópticas desarrolladas en el quirófano bajo anestesia (se fotografía la retina donde está el tumor y se ve el efecto de los diferentes tratamientos empleados como la fotocoagulación, crioterapia, administración intraarterial de quimioterapia, etc.). Además, hoy en día, también gracias a las nuevas técnicas reproductivas, los cirujanos pediátricos son fundamentales para asegurar la preservación de la fertilidad en niñas y niños.

Avances terapéuticos III: radioterapia en pediatría

La radioterapia consiste en la utilización de la irradiación ionizante para conseguir la destrucción de las células tumorales residuales, con el menor perjuicio del tejido normal adyacente a ellas. Se administra mediante radiación externa con aceleradores lineales, generalmente con cobalto como fuente de irradiación. Precisamente por la rápida cinética de la célula tumoral, al igual que ocurre con la quimioterapia, los tumores infantiles son muy “radiosensibles”. Sin embargo, su uso está muy circunscrito a algunas enfermedades, como tumores cerebrales malignos (meduloblastoma, PNET, astrocitomas de alto grado, tumores de células germinales) o tumores metastáticos, como neuroblastoma o sarcomas, que precisan un tratamiento local extraordinario para reforzar el tratamiento quirúrgico realizado. ¿Por qué está tan restringido su uso en oncología pediátrica? Hoy en día, conocemos los efectos secundarios a largo plazo que presentan los supervivientes de las primeras cohortes tratadas en los años setenta y ochenta, que afectan a órganos diversos (déficits endocrinológicos, segundas neoplasias, hipocrecimiento de la zona irradiada...) y se utiliza en casos concretos, discutidos en los comités de tumores infantiles, donde los especialistas se reúnen para decidir el mejor tratamiento

para un paciente. En las últimas décadas, se han incorporado técnicas muy novedosas, basadas en la fusión de imágenes y el desarrollo informático, que permiten ajustar mejor los campos y dosis de radiación. La radioterapia de intensidad modulada (IMRT) utiliza aceleradores lineales para administrar, de forma segura y sin dolor, dosis precisas de radiación a un tumor, al mismo tiempo que se reduce al mínimo la dosis que recibe el tejido normal circundante. La radioterapia convencional utiliza electrones mientras que la prototerapia utiliza protones. Su principal ventaja, comparada con otras formas de radioterapia externa, es la posibilidad de alcanzar dosis más altas en el tumor con dosis bajas a las estructuras adyacentes. Es una técnica que está en estudio aún, no existiendo en nuestro país ningún centro para su administración. Sus indicaciones (niños muy pequeños, localizaciones muy críticas...) se realizan en los servicios de radioterapia pediátrica, siempre con el apoyo de los comités de tumores.

Conclusión final

Hemos repasado algunos de los avances que nos han permitido curar alrededor de 70-80 de cada 100 niños afectados de cáncer. Sin embargo, tenemos obstáculos importantes aún por superar para curar a todos, permitiendo su desarrollo como personas y su integración en la sociedad. En 2006, VIURE EN SALUT publicó un monográfico sobre cáncer infantil en el que se resumían los desafíos existentes en el siglo XXI y que siguen vigentes hoy en día: el reconocimiento de la especialización de todos los profesionales de oncología pediátrica, la realización de ensayos clínicos y las terapias diana. A esto añadiríamos un desafío estratégico: la organización en red a nivel nacional, autonómico y local, que facilitaría la equidad, calidad y seguridad en el proceso diagnóstico y terapéutico de todos los niños con cáncer españoles, independientemente de su lugar de origen.

.....
Adela Cañete Nieto

Jefa de la Sección Unidad de Oncología Pediátrica.
Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

Cinta Sangüesa Nebot

Área de Imagen Médica. Sección Pediatría.
Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

Rafael Fernández-Delgado

Profesor titular de Pediatría.
Facultad de Medicina. Universitat de València.

Eugenia Trigoso Arjona

Enfermera de la Unidad de Oncología Pediátrica.
Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

Victoria Castel Sánchez

Investigadora emérita.
Líder del Grupo de Investigación Clínica y Traslacional en
Cáncer. Instituto de Investigación Sanitaria La Fe.

Referencias bibliográficas

1. Gatta G, Zignoni G, Capocaccia R et al. EJC 2009; 45:992-1005: “Survival of European children and young adults with cancer diagnosed 1995-2002”.
2. European Standards of Care for Children with Cancer. (<https://www.siope.eu/european-research-and-standards/standards-of-care-in-paediatric-oncology/>).
3. Unidades asistenciales del cáncer en la infancia y adolescencia. Estándares y recomendaciones de calidad y seguridad. (http://www.msssi.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/docs/Cancer_EyR.pdf).
4. Calabria I, Pedrola L, Berlanga P et al. Ann Esp Pediatr (in press): “The new challenge in oncology: Next-generation sequencing and its application in precision medicine”.

Aspectos psicológicos del niño y adolescente con cáncer y su familia

TINA BARAHONA, ADRIANA SPINILLO, JAVIER ZAMORA, CLARA MADRID Y ÁGUEDA SAPIÑA

Los niños poseen mecanismos defensivos que les permiten mantener un ajuste satisfactorio, si mantienen continuidad con su actividad habitual y si el entorno familiar les genera confianza, permite la expresión emocional y evita la sobreprotección. La información y comprensión adecuada de su situación y la participación en el proceso terapéutico son fundamentales para el ajuste emocional del niño.

El diagnóstico de cáncer en el niño siempre supone un intenso impacto emocional en todos los miembros de la familia, con una importante disrupción del funcionamiento habitual. La amenaza a la supervivencia y la complejidad de los tratamientos conllevan un elevado grado de estrés. No obstante, los niños poseen mecanismos defensivos que les permiten adaptarse a la situación, si mantienen continuidad con sus actividades habituales y su entorno familiar favorece la normalización y evita la sobreprotección. Por ello la intervención en oncología pediátrica tiene un carácter multidisciplinar, cuyo objetivo es atenuar la interferencia de la enfermedad en el desarrollo del niño en las distintas etapas de la enfermedad.

Vuelta a casa

El 75% de los pacientes logra alcanzar la curación. El final del tratamiento y la vuelta a casa es un nuevo periodo que supone un cambio y un esfuerzo en el proceso de readaptación para todos

los integrantes de la familia, es vivido como un momento angustiante provocado por el recuerdo de la enfermedad, el miedo a una posible recaída y por la preocupación a las posibles secuelas del tratamiento.

Los problemas de adaptación con los cuales solemos encontrarnos son diversos y es fundamental el apoyo del entorno para ir afrontando con éxito los pequeños retos que la nueva realidad vaya imponiendo cada día.

Fase final de vida y duelo

En aquellos casos en los que no se responde al tratamiento, la proximidad de la muerte puede favorecer manifestaciones de rabia, miedo e impotencia en la familia, por lo que es fundamental atender tales emociones favoreciendo un papel activo en los cuidados del niño y un proceso de despedida adaptativo.

La comunicación con los hermanos debe ajustarse a sus características evolutivas, transmitiendo seguridad y afecto desde una comunicación honesta y sencilla.

Tras la pérdida, la familia debe aprender a vivir en una nueva realidad y dotar de sentido la experiencia de vida familiar. Reacciones de rabia, culpa, injusticia y tristeza serán frecuentes por lo que es importante permitir la expresión emocional y solicitar ayuda especializada si es necesario^{1,2}.

Soporte de los equipos

Los profesionales que trabajan en oncología pediátrica están expuestos a potenciales fuentes de estrés, pues deben enfrentarse diariamente al sufrimiento del paciente y de su familia.

Este estrés puede producir a largo plazo un deterioro en sus funciones laborales, sociales y familiares llevando al profesional a desarrollar síntomas del síndrome de desgaste profesional o *fatiga por compasión*.

Es imprescindible concienciarse de este riesgo e implementar estrategias de prevención individuales, interpersonales y de organización con el objetivo de evitar su aparición y proteger al profesional y al paciente de sus consecuencias.

Secuelas neuropsicológicas en niños con tumores cerebrales y leucemias

Los niños diagnosticados de tumores del sistema nervioso central (SNC) y leucemias constituyen una población de alto riesgo. La evaluación neuropsicológica muestra un patrón de déficits neurocognitivos con serias implicaciones en el aprendizaje y rendimiento escolar, provo-

cando alteraciones emocionales, conductuales y sociales. Algunas de las secuelas neurocognitivas más significativas son las dificultades de atención, velocidad de procesamiento, memoria y funciones ejecutivas^{3,4,5}. Dado que los tratamientos detienen la maduración del SNC y el deterioro aparece a largo plazo, conviene realizar evaluaciones neuropsicológicas rutinarias e iniciar la rehabilitación lo antes posible con el objetivo de mejorar el funcionamiento diario del niño^{6,7}.

Tina Barahona Clemente

Psicóloga clínica.

Junta Asociada Provincial de Valencia de la

AECC. Unidad de Oncología Pediátrica.

Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

Adriana Spinillo

Psicóloga de

ASPANION.

Javier Zamora Blasco

Psicólogo EAPS-Equipo de Atención

Psicosocial ASPANION.

Clara Madrid Martín

Psicóloga EAPS-Equipo de Atención

Psicosocial ASPANION.

Águeda Sapiña González

Neuropsicóloga de

ASPANION.

Referencias bibliográficas

1. Guía de apoyo para padres y familiares en duelo. Jiménez de la Torre, A. y col. 2011 ASPANION.
2. Guía para padres: enfermedad avanzada pediátrica. Jiménez de la Torre, A. y col. 2011. ASPANION.
3. Sapiña A, Barahona T, Cañete A, Castel V, Bernabéu J. Instrumentos y procedimientos en evaluación neuropsicológica en niños oncológicos, con riesgo de desarrollar déficits cognitivos. Psicooncología. 2011;8(2-3): 343-50.
4. Butler, R.W., Sahler, O.J., Askins, M.A et al. Interventions to improve neuropsychological functioning in childhood cancer survivors. Developmental Disabilities Research Review, 2008;14 (3): 251-8.
5. Palmer, S.L & Leigh, L. Survivors of pediatric posterior fossa tumors: cognitive outcome, intervention, and risk-based care. Eur J Oncol Nurs, 2009;13(3): 171-8.
6. Anderson V, Brown S, Newitt H et al Educational, vocational, psychosocial and quality of life outcomes for adult survivors of childhood traumatic brain injury. J Head Trauma Rehabil, 2009; 24: 303-12.
7. Nazemi, K & Butler, R. Neuropsychological rehabilitation for survivors of childhood and adolescent brain tumors: a view of the past and a vision for a promising future. Journal of Pediatric Rehabilitation Medicine: An Interdisciplinary Approach, 2011;4: 37-46.

Cuidar en el cáncer infantil desde el trabajo social

MARTA LÓPEZ, MAITE RUBIO, ALEJANDRO GARCIA Y ÁNGELA TÓRTOLA

A través de la intervención social se pueden prevenir situaciones de desestructuración familiar y social, ofreciendo la información necesaria para que la toma de decisiones sea lo más adecuada posible a su situación: conservar el trabajo de los padres, facilitar el reparto de roles respecto al cuidado y la importancia de permanecer en su entorno social y conseguir la mayor normalidad posible durante el periodo de la enfermedad.

Los trabajadores sociales se acercan a la realidad concreta, al día a día que tienen que afrontar las familias tras un diagnóstico de cáncer en uno de sus componentes. Esto supone un gran impacto emocional y social, un cambio drástico en el comportamiento de todos ellos y en todas sus actividades tanto familiares como sociales (figura 1).

Cada familia cuenta con recursos propios para enfrentarse a la enfermedad. No hay una sola forma "correcta" o "normal" de hacerlo.

Mediante entrevistas realizadas a los padres se informa sobre los recursos públicos y privados a los que pueden acceder. Se orienta y asesora en la tramitación de ayudas y gestiones de los recursos necesarios que supongan una mejora de la calidad de vida para la familia.

La aparición de determinados problemas y necesidades en algunas familias exige un apoyo social específico, que supone la coordinación con otros servicios tanto sociales como sanitarios, que hacen efectivas las diferentes ayudas.

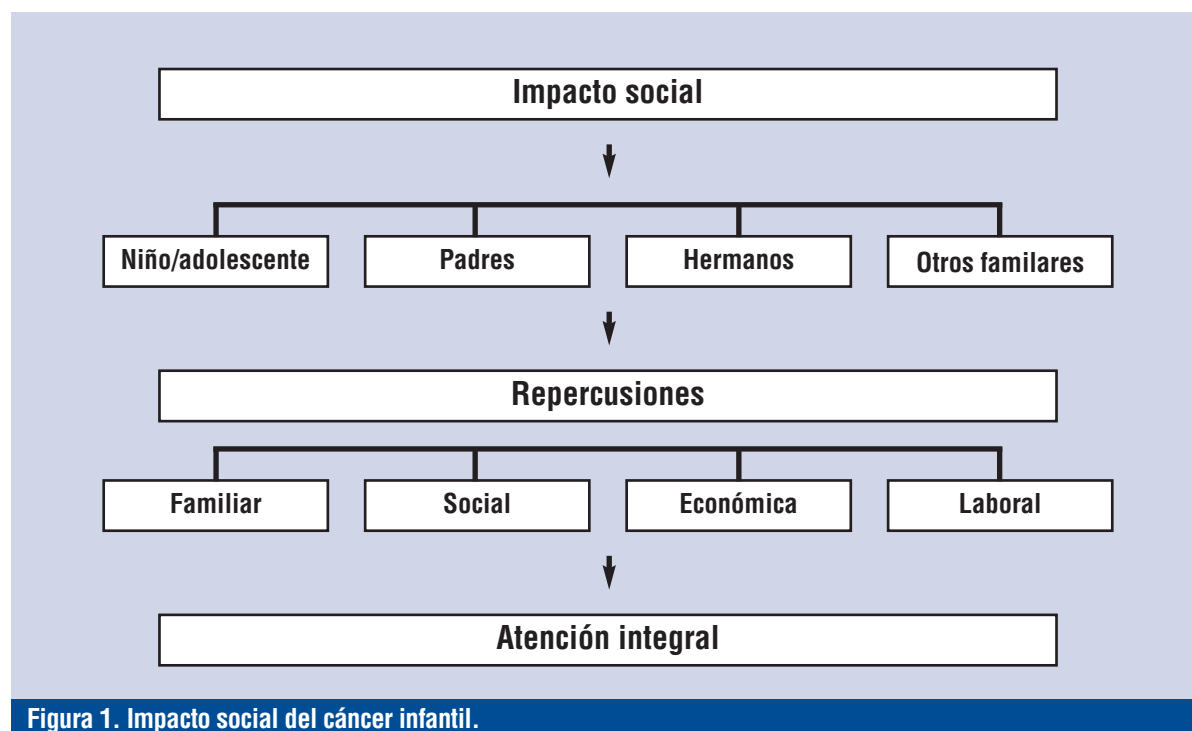


Figura 1. Impacto social del cáncer infantil.

Intervención social

Una vez que los padres han sido informados del diagnóstico de cáncer, se produce un periodo de desconcierto, miedo, angustia y ansiedad donde la escucha activa y la contención emocional permitirán un desahogo y una descarga de tensiones. Asimismo, facilitaremos una adecuada adaptación a la nueva situación a través de la exploración de la situación socioeconómica, laboral y familiar, respetando la estructura y dinámica particular de cada familia.

Mediante la intervención social se facilita una adecuada adaptación a la nueva situación a través de la exploración de la situación socioeconómica, laboral y familiar, respetando la estructura y dinámica particular de cada familia. Se ofrece la información necesaria para que la toma de decisiones sea lo más adecuada posible a la nueva situación.

Repercusiones familiares, sociales y económicas

Se rompen muchas actividades cotidianas, todo se centra en el niño o el adolescente y en el día a día de su tratamiento.

Los padres se centran en el cuidado de su hijo y dejan de lado aspectos de autocuidado, aspectos de salud, las relaciones sociales y personales manteniendo únicamente las que tienen que ver con el niño o adolescente enfermo.

Durante el proceso de la enfermedad es necesario organizarse para el cuidado de los hermanos, ya que la situación de la enfermedad también es difícil para ellos.

Los hermanos deben asimilar los cambios en el núcleo familiar, tienen que trasladarse a casa de abuelos o de otros familiares mientras los padres están en el hospital, por ello es importante que sean informados en cada momento de una manera adaptada a su edad y a la situación.

Las repercusiones económicas, van unidas a las laborales, son graves y provocan en la familia mucha inquietud, nerviosismo y ansiedad. Los desplazamientos de los demás componentes de la familia cuando visitan al niño o adolescente, el mantenimiento en concepto de alimentación, hospedaje y otras necesidades, que surgen a las personas cuidadoras del niño durante los ingresos.

La experiencia de la enfermedad hace cambiar la escala previa de valores que posee la familia. Ya no se piensa ni se vive de la misma forma, dándole más importancia a las pequeñas cosas y a la felicidad del día a día.

Marta López Maestro

Trabajadora social EAPS.

Equipo de Atención Psicosocial ASPANION.

Maite Rubio Bodí

Trabajadora social EAPS.

Equipo de Atención Psicosocial ASPANION.

Alejandro García Gea

Trabajador social y director técnico Alicante EAPS.

Equipo de Atención Psicosocial ASPANION.

Ángela Tórtola Cano

Trabajadora social. Oncología Pediátrica.

Hospital Universitari i Politècnic La Fe.

ASPANION, el papel de las asociaciones

JESÚS M.^a GONZÁLEZ

El perfecto conocimiento de cuál es la realidad de una familia y cuáles son las necesidades que surgen cuando se tiene una hija o un hijo enfermo de cáncer ha permitido a ASPANION poner paulatinamente en marcha, en función de sus disponibilidades, todos y cada uno de los programas de apoyo y ayuda a los niños, adolescentes y sus familias que desarrollan en la actualidad.

Fruto de las reuniones de padres afectados fue la decisión de poner en marcha una organización integrada por madres y padres con una hija o un hijo enfermo de cáncer, que nos permitiese exponer nuestra realidad, pedir que se cubriesen nuestras necesidades y ayudarnos entre nosotros. Así inició su andadura en 1984 ASPANION, la Asociación de Padres de Niños con Cáncer.

Nuestros objetivos eran entonces muy concretos:

- Conseguir la mayor garantía de supervivencia para los niños y adolescentes enfermos de cáncer.
- Proporcionar la mayor calidad de vida para ellos y para sus familias.

Estas metas eran tan concretas y reales que hoy siguen siendo plenamente válidas.

Fuimos la primera asociación de padres afectados por el cáncer pediátrico constituida en España. Posteriormente fueron surgiendo asociaciones, hasta que en 1990 se creó la Federación Española de Padres de Niños con Cáncer. En mayo de 1994 constituimos en Valencia, en el Salón Dorado del Palau de la Generalitat, la Confederación Internacional de

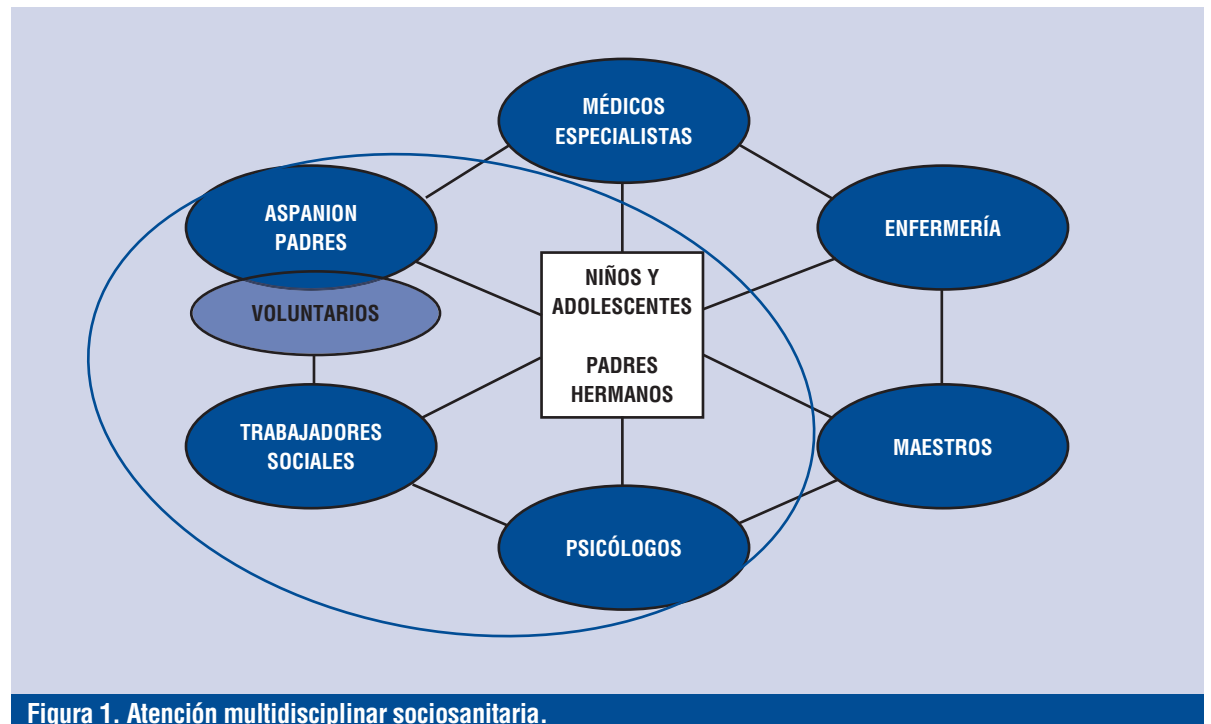


Figura 1. Atención multidisciplinaria sociosanitaria.

Organizaciones de Padres de Niños con Cáncer (ICCCPO).

Con nuestros objetivos iniciales como premisa, hemos desarrollado durante más de 30 años un trabajo serio, consecuente, intenso y continuo para poder ser los portavoces autorizados de nuestros niños y adolescentes enfermos de cáncer y ser sus interlocutores válidos ante la Administración y ante toda la sociedad.

En ASPANION solo las madres y padres afectados tenemos voz y voto, es la forma de que no se tergiversen, no se distorsionen y no se desenfocuen ni nuestros esfuerzos ni nuestro trabajo para conseguir nuestros objetivos

El que conozcamos perfectamente cuál es la realidad de una familia y cuáles son las necesidades que surgen cuando se tiene una hija o un hijo enfermo de cáncer nos ha permitido poner paulatinamente en marcha, en función de nuestras disponibilidades, todos y cada uno de los programas de apoyo y ayuda a los niños, adolescentes y sus familias que desarrollamos en la actualidad.

Cómo hemos cambiado

Inicialmente, hace 31 años, las madres y padres éramos simples “porteadores” de nuestros hijos hasta el hospital, allí los dejábamos en manos de los médicos y nos quedábamos en la entrada esperando que nos los devolviesen y, mientras, nos autorizaban a estar con ellos dos horas por las tardes.

La angustia, el miedo, la impotencia y la incapacidad que sentíamos porque no podíamos hacer nada por ellos, ni siquiera acompañarles, nos anulaba cualquier reacción positiva que pudiésemos tener y, posiblemente, fue lo que nos empujó a asociarnos para buscar soluciones a nuestros problemas.

Poco a poco, y no fue nada fácil, conseguimos avances.

Desde hace algún tiempo, de un enfoque exclusivamente clínico se ha pasado a uno sociosanitario, con un equipo multidisciplinar integrado por especialistas y enfermeras y, además, por trabajadores sociales, psicólogos, maestros y los propios padres, con el apoyo insustituible de los voluntarios (figura 1).

Y lo que es más importante, la unidad terapéutica ya no es solo el niño o la niña enfermos, sino toda la familia, ya que toda ella se ve afectada por la enfermedad. Es aquí donde ASPANION desarrolla su trabajo de ayuda y apoyo a los niños, a los adolescentes y a sus familias, para ser su voz, defender sus derechos y procurar estar cerca de ellos transmitiéndoles que no solo son importantes para sus padres sino para muchísimas personas que vamos a estar a su lado.

Jesús M.^a González Marín
Presidente de ASPANION.

Atenció educativa a l'alumnat d'oncologia pediàtrica

ELENA CATALÁN I JOSÉ E. VEGA

Una de les claus de l'atenció educativa a l'alumnat d'oncologia pediàtrica és la perfecta, ahora que senzilla, coordinació entre el triangle format pel centre escolar, la unitat pedagògica hospitalària (UPH) i l'atenció educativa domiciliària.

Dret a l'educació del xiquet hospitalitzat

Han passat 30 anys des que el Parlament Europeu, el 13 de maig de 1986, va aprovar la Carta Europea dels Xiquets Hospitalitzats. En el seu apartat 18 estableix el "dret a prosseguir la seua formació escolar durant la seua permanència en l'hospital, i a beneficiar-se dels ensenyaments dels mestres i del material didàctic que les autoritats escolars posen a la seua disposició, en particular en el cas d'una hospitalització prolongada, amb la condició que aquesta activitat no cause perjudicis al seu benestar i/o que no obstaculitze els tractaments que se segueixen".

Metodologia en l'atenció educativa a l'alumnat d'oncologia pediàtrica

Aquest dret, concretat a través de la legislació en matèria educativa de la Comunitat Valenciana, permet que a partir de les nou del matí de qualsevol dia del curs escolar, en les sales d'oncologia pediàtrica dels hospitals, els pacients es converteixen en alumnes, s'obriguen les portes del col·legi, olga a goma d'esborrar i es tanque la cremallera de la motxilla. Els alumnes van a l'aula o els mestres a l'habitació. Al seu torn, l'alumnat que està rebent tractament oncològic i que no pot assistir al seu centre escolar i que tampoc està hospitalitzat, en el cas de l'educació obligatòria, assisteix a classe en el seu domicili.

Una de les claus de l'atenció educativa a l'alumnat d'oncologia pediàtrica és la perfecta, ahora que senzilla, coordinació entre el triangle format pel centre escolar, la unitat pedagògica hospitalària (UPH) i l'atenció educativa domiciliària. El centre escolar ha d'establir la proposta curricular de l'alumne, que s'ha de desenvolupar a través de la UPH i de l'atenció educativa domiciliària. En el cas de la UPH, ha d'adaptar-la a les circumstàncies de cada alumne i a les de la dinàmica de l'hospital.

Per a atendre adequadament l'alumne és imprescindible detectar les necessitats educatives que planteja. Per a això s'han de tindre en compte diversos factors i la interrelació entre aquests, entre els quals destaquem l'impacte de la malaltia, desenvolupament evolutiu, nivell actual de competències, estat anímic, període del curs escolar, nivell d'adaptació a l'hospitalització, situació familiar i coordinació amb el centre escolar.

En l'anàlisi de les necessitats educatives i en la resposta educativa que s'ha de desenvolupar s'ha de posar especial èmfasi, "delicadesa i calidesa" a conèixer la repercussió de la malaltia i dels seus efectes secundaris en l'evolució escolar de l'alumne. Per a això, i com per a quasi tot en l'àmbit hospitalari, s'ha de comptar amb una àmplia ex-

periència, casuística i formació, que ens dote de la professionalitat que la qüestió requereix.

Com a mestres, hem de generar un clima i rutines de treball el més paregudes possibles a l'escola d'on prové l'alumne, amb l'objectiu de normalitzar la situació. L'alumne no ha de perdre la relació amb el seu grup-classe, és "la seua classe", són "els seus amics i el seu mestre". Aquesta pertinença a un grup estimula i ajuda en el dia a dia el xiquet. La tornada de l'alumne al seu col·legi una vegada finalitzat el tractament, no s'inicia uns dies abans que es produïska, sinó el primer dia d'ingrés hospitalari.

L'alumne és conscient que no disposa del mateix temps que quan no estava malalt per a dedicar a les classes. En determinades edats i amb determinades personalitats, l'alumne i la família viuen amb pressió i angoixa aquesta circumstància. "Ho suspendré tot? Perdrem el curs? Bo, és igual. No és el més important ara". Els mestres del centre escolar, de la UPH i de l'atenció domiciliària han de prioritzar els continguts i sintetitzar les activitats per a obtindre els resultats més òptims amb el temps i les circumstàncies que es disposen. El sistema educatiu, i els professionals que ho concretem, s'ha d'adaptar a l'alumne i no al revés. Si aquest procés es desenvolupa de manera satisfactòria, l'alumne i la família comproven que a pesar de "no assistir al col·legi" l'evolució en aquest sentit és molt satisfactòria.

Clima socioafectiu en la UPH

Perquè el dret a l'educació i la metodologia en l'atenció educativa a l'alumnat d'oncologia pediàtrica aconseguisquen els seus objectius, és imprescindible generar en la UPH un clima socioafectiu que fomenti en l'alumne somriures, il·lusió i confiança i al seu torn afavorisca un entorn que beneficie el seu ajust emocional.

L'impacte de la malaltia i de l'hospitalització exigeixen tractar aquesta qüestió amb exquisida professionalitat, evidentment des de la nostra responsabilitat com a mestres. Per a desenvolupar aquest objectiu, s'han d'establir en el Pla General d'Actuació les accions oportunes i s'ha de comptar amb l'experiència i formació de cada un dels seus professionals.

Elena Catalán Oliver

Mestra Infantil y Primaria.
Unitat Pedagògica Hospitalària.
Hospital Clínic Universitari.
Curs 2014-2015 a 2015-2016.

José E. Vega Torralba

Mestre Pedagogia Terapèutica.
Unitat Pedagògica Hospitalària.
Hospital Universitari i Politècnic La Fe.
Curs 2010-2011 a 2015-2016



Associació de Pares de Xiquets amb Càncer (ASPANION) <http://www.aspanion.es>

En castellà

L'Associació de Pares de Xiquets amb Càncer ofereix suport a les famílies, per a la qual cosa compten amb un equip d'ajuda psicològica, posen a l'abast materials per a la descarrega (documents normatius i llibres en format PDF), fan difusió d'activitats i ofereixen contactes i espai a altres associacions.



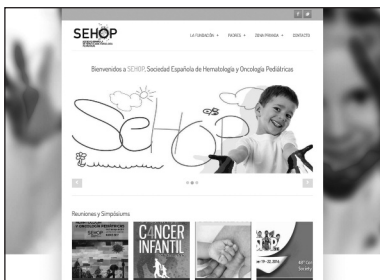
Unidades asistenciales del cáncer en la infancia y la adolescencia. Estándares y recomendaciones de calidad y seguridad. Resumen

Edita: Federació Espanyola de Pares de Xiquets amb Càncer

Editat en castellà

El document *Estándares y recomendaciones de las unidades asistenciales del cáncer en la infancia i adolescència*, que es resumeix en aquest llibre, no té un caràcter normatiu sinó que té per objectiu dotar els professionals de la salut, a les administracions sanitàries i als seus gestors, tant públics com privats, d'un instrument que arreplegue els criteris de qualitat per a l'òptima organització i gestió de l'atenció a xiquets i adolescents amb càncer a Espanya.

Text íntegre en http://www.msssi.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/docs/EERR/Unidades_asistenciales_del_cancer_en_la_infancia_y_adolescencia.pdf



Societat Espanyola d'Hematologia i Oncologia Pediàtriques (SEHOP) <http://www.sehop.org/>

En castellà

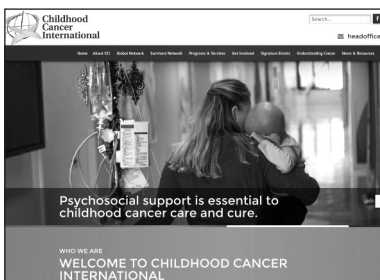
En la pàgina web de la Societat Espanyola d'Hematologia i Oncologia Pediàtriques es pot trobar informació sobre el càncer infantil, les activitats professionals i les associacions de pares i mares de xiquets i xiquetes amb càncer.



Societat Europea d'Oncologia Pediàtrica (SIOPE, per les seues sigles en anglès) <http://www.siope.eu>

En anglès

La Societat Europea d'Oncologia Pediàtrica agrupa més de 1500 professionals de 32 països treballant en càncer infantil. Avui dia, són capdavanter en establir protocols per al tractament del càncer en els xiquets i adolescents. En la seua pàgina web, entre d'altres informacions, podem consultar i descarregar el Pla Estratègic Europeu del Càncer en Xiquets i Adolescents: http://www.siope.eu/SIOPE_StrategicPlan2015/



Associació Internacional de Càncer Infantil (CCI, per les seues sigles en anglès) <http://www.childhoodcancerinternational.org>

En anglès

L'objectiu de l'Associació Internacional de Càncer Infantil es posar en contacte organitzacions i associacions de famílies amb xiquets i xiquetes amb càncer infantil, així com grups de supervivents, per compartir experiències i informació que els permeta poder millorar l'accés als tractaments. La seua pàgina web recull abundant informació a nivell mundial sobre tot allò relacionat amb esdeveniments, xarxes de treball i programes i serveis relacionats amb el càncer i la infància.



Registre de Tumors Infants i Adolescents de la Comunitat Valenciana <http://www.sp.san.gva.es/DgspWeb/epidemiologia/cancer/>

En valencià i castellà

En la pàgina web de la Direcció General de Salut Pública, en la secció dedicada a l'epidemiologia es troba l'apartat de Càncer i Registre de Tumors Infants i Adolescents de la Comunitat Valenciana, que conté tota la informació sobre la incidència, mortalitat i supervivència dels xiquets i xiquetes amb càncer. La informació continguda s'actualitza periòdicament.

Viure^{en} Salut

/Jornades/

