

# Rare Tumors



# **Rare Tumors**

# Rare Tumors

## A HANDBOOK FOR FAMILIES

### Author

Susanne B. Conley, MSN RN AOCNS CPON®

### Contributors

Alberto S. Pappo, MD

Carlos Rodriguez-Galindo, MD

### Reviewers

2015–2016 Steering Council

### ABOUT THIS COVER

This cover is specially designed for your child to color and personalize. When your child finishes decorating the cover, return it to the clinic or doctor's office where you received the handbook. Your child's healthcare provider will then send it to APHON for posting on the APHON website.

This handbook is published by the Association of Pediatric Hematology/Oncology Nurses (APHON) for educational purposes only. The material has been developed by sources believed to be reliable. The material is not intended to represent the only acceptable or safe treatment of rare tumors. Under certain circumstances or conditions, additional or different treatment may be required. As new research and clinical experience expand the sources of information available concerning the treatment of rare tumors, adjustments in treatment and drug therapy may be required.

APHON makes no warranty, guarantee, or other representation, express or implied, concerning the validity or sufficiency of the treatments or related information contained in this handbook.

APHON grants the purchaser of this handbook unrestricted permission to photocopy the handbook for educational use by the purchaser or the purchaser's institution. Purchaser may not receive monetary gain from distributing photocopies of this product.

---

## ■ WHAT ARE RARE TUMORS?

Rare tumors are defined by the Rare Disease Act of 2002 as affecting fewer than 200,000 individuals in the United States; however, this does not apply to rare pediatric cancers because pediatric cancer is rare itself. In the United States, there are about 15,000 cases of childhood cancer diagnosed each year in patients younger than 20 years old, and rare tumors account for about 9% of these.



Rare tumors are most common in 15- to-19-year-olds. They arise from the epithelial tissue, which is the source of most adult cancers; because rare tumors resemble adult cancers, the treatment of these tumors in children is often the same treatment used for adults.

Information about these particular rare cancers is difficult to find. This handbook is designed to answer some of your questions and concerns. Your treatment team will provide detailed information about your child's specific type of cancer and treatment.

According to the Children's Oncology Group, the following are considered rare tumors of childhood:

- liver tumors
- germ cell tumors
- thyroid tumors
- nasopharyngeal carcinoma
- malignant melanoma
- adrenocortical carcinoma
- pleuropulmonary blastoma.

## ■ LIVER TUMORS

### What Are Liver Tumors?

Liver tumors account for about 1% of all childhood cancers, and they can be benign or malignant. The *liver* is an organ located in the upper right side of the abdomen and protected by the rib cage. The most common malignant tumors are hepatoblastoma and hepatocellular carcinoma (HCC). Hepatoblastoma occurs most frequently in infants or very young children between the ages of 2 months and 3 years. HCC occurs most frequently in children ages 10–16 years.

### What Are Some of the Signs and Symptoms of Liver Cancer?

Liver cancer symptoms are usually caused when the abdomen enlarges because of the tumor growth. This often happens without any other symptoms. Other symptoms that can occur include

- loss of appetite
- vomiting
- weight loss

- 
- stomach pain
  - jaundice (a rare symptom that causes yellow discoloration of the skin and whites of the eyes)
  - unequal growth of one part of the body compared with the other (e.g., one leg larger than the other)
  - early signs of puberty.

### **What Causes Liver Cancer?**

The cause of liver cancer is unclear, but it is believed to develop when the liver cells grow out of control. Mistakes (mutations) may occur during growth of the liver cells, which may cause the uncontrolled growth. Alpha-fetoprotein (AFP), a protein made by growing liver cells, is often elevated (high) in children with liver tumors.

### **What is the Common Treatment and Outcome for Liver Cancer?**

Factors that affect treatment and cure are

- Complete tumor removal—A child whose tumor can be completely removed by surgery is most likely to be cured. Chemotherapy can be given to shrink large tumors and improve the chances of completely removing the tumor by surgery later.
- Presence of pure fetal histology—After a biopsy (surgery to remove a tumor), a pathologist will examine the tumor. If the tumor is similar to fetal liver cells (also known as pure fetal histology), there is an excellent cure rate.
- Tumor stage—The earlier stages (I or II) are more easily cured. However, 70% of liver tumors are in the later stages (III or IV) when diagnosed.
- AFP production—Most liver tumors produce AFP. Children with a high rate of AFP at diagnosis who experience a rapid decrease in AFP after starting chemotherapy have a favorable cure rate. Those who have a normal or only slightly elevated AFP may require different treatment.



## **■ GERM CELL TUMORS**

### **What are Germ Cell Tumors?**

Germ cell tumors are growths that arise in young children and teens, as well as adults. They are rare and account for about 3% of all childhood cancers. The term *germ cell* refers to “giving of life” because germ cells are the specialized cells that give rise to new life: sperm and egg cells, the sex cells that are needed for human reproduction.

Germ cell tumors often occur in the sex organs, but they can appear in several different places in the body such as the

- testes (boys)
- ovaries (girls)
- abdomen and pelvis
- mediastinum (the part of the chest between the breastplate and spinal column)
- brain.

---

Germ cell tumors can be malignant or benign. Malignant germ cell tumors include immature teratoma, yolk sac tumor, and choriocarcinoma. They can destroy the testes and ovaries and spread to other parts of the body (metastasis). Benign germ cell tumors include several types of teratomas, which are tumors that contain hair, muscle, and bone. They can be quite large and cause problems as a result of their size.

### **What are Some of the Signs and Symptoms of Germ Cell Tumors?**

The symptoms depend on where the germ cell tumor is growing.

- Testicular germ cell tumors (in the testes)—These are commonly a painless mass in the scrotum (the skin that holds the testes). Parents may notice the swelling in young boys. Adolescent boys, however, may not report the growth for some time because they are embarrassed about discussing problems with their sex organs.
- Ovarian and abdominal tumors—There may be abdominal pain, bloating, constipation, and an enlarged abdomen.
- Mediastinal tumors—These are located in the middle section of the chest cavity. Often there are no symptoms at first, but they cause shortness of breath and wheezing when they become large.
- Sacrococcygeal teratomas—These are located at the base of the coccyx, or tailbone. They may present as a large mass coming from the rectum and are usually seen at birth.



### **What Causes Germ Cell Tumors?**

The causes of germ cell tumors are not known completely. It is known that the tumors occur when cells that normally are sent to the testes or ovaries in the developing fetus fail to reach their destination. Some of these tumors occur in children with extra genetic material or more than the normal number of chromosomes.

### **What Is the Common Treatment and Outcome for Germ Cell Tumors?**

Factors that affect treatment and cure are:

- Location—Germ cell tumors of the testes have a better prognosis because they can be surgically removed. Tumors outside the testes are more difficult to treat. Mediastinal tumors often have no early symptoms and may be difficult to treat later.
- Cell characteristics—Benign teratomas have an excellent prognosis with surgical removal. Malignant germ cell tumors require surgery and chemotherapy.
- Tumor cell markers—Many tumors produce proteins that are measured in the blood to show tumor growth and treatment success. They can be used to help decide how to treat a tumor. Two examples are AFP and beta human chorionic gonadotropin (bhCG).
- Stage—A child whose tumor has spread to different parts of the body requires more treatment.
- Age at diagnosis—Patients older than 12–15 years have a poorer outcome than younger patients.

---

## ■ THYROID TUMORS

### What Are Thyroid Tumors?

Thyroid cancers arise from the thyroid gland. The thyroid gland is located just below the Adam's apple in the front of the neck. The thyroid gland is important because it produces hormones that are necessary for many body functions and responses. Thyroid hormones regulate the body's response to hot and cold, our energy level, and our appetite and weight. Thyroid cancer is very rare, but the cure rate is nearly 95%.

There are four types of thyroid cancer based on what the cells look like under a microscope:

- papillary
- follicular
- medullary
- anaplastic.



### What Are Some of the Signs and Symptoms of Thyroid Cancer?

The first and most common symptom of thyroid cancer is usually a painless lump in the neck.

### What Causes Thyroid Cancer?

The causes of thyroid cancers are not completely known.

### What Is the Common Treatment and Outcome for Thyroid Cancer?

Surgery is the first line of treatment for thyroid cancer, and it is very safe for children. During surgery, all or part of the thyroid gland will be removed. If all of the thyroid gland is removed, then the thyroid hormones will have to be replaced with daily medication. This medication will be necessary for the rest of the child's life. A specialist called an endocrinologist will need to supervise follow-up care and hormone-replacement medications.

Radioactive iodine will be used if the surgeon is unable to remove all of the thyroid cancer. Other treatments may be used if the cancer has spread to other locations in the body.

## ■ NASOPHARYNGEAL TUMORS

### What Are Nasopharyngeal Tumors?

Nasopharyngeal tumors arise from the epithelial tissue in the nasopharyngeal (nose and throat) area. These tumors are most common in adults, and only 9% of nasopharyngeal tumors occur in children, most commonly between the ages of 15 and 19 years.

---

There are three main types of nasopharyngeal tumors:

- squamous cell carcinoma
- nonkeratinizing carcinoma
- undifferentiated carcinoma.

### **What are Some of the Signs and Symptoms of Nasopharyngeal Tumors?**

The symptoms of nasopharyngeal tumors depend on the location of the tumor. Most often, painless swelling of lymph nodes in the neck is noted. Other symptoms may include:

- nasal obstruction
- nose bleeds
- jaw pain
- hearing loss
- earache
- headache
- chronic ear infections
- cranial nerve palsies (facial drooping, for example).

### **What Causes Nasopharyngeal Tumors?**

The cause of nasopharyngeal cancer is not completely known. There seems to be a relationship between Epstein-Barr virus and some types of nasopharyngeal carcinoma.

### **What Is the Common Treatment and Outcome for Nasopharyngeal Tumors?**

The diagnosis of nasopharyngeal tumors is made from a biopsy of the primary site or lymph node. The stage of the disease is determined to provide treatment options. Surgery can be difficult in the area of the nose and throat, and radiation therapy is often the first line of treatment for nasopharyngeal carcinoma. Chemotherapy may also be used because nasopharyngeal tumors respond well to several chemotherapy agents.

Patients with small tumors that are within the nasopharynx have a better prognosis for cure.

## **■ MALIGNANT MELANOMA**

### **What Is Malignant Melanoma?**

*Melanoma* is a cancer of the skin that arises from cells that give the color to our skin, hair, and eyes. While most of these cancers are located in the skin, they can occur in the eye. Melanoma is the most serious skin cancer. Only 1% of melanoma cancer occurs in people younger than 20 years old.



---

## What Are Some of the Signs and Symptoms of Malignant Melanoma?

The symptoms and warning signs for melanoma are often referred to as the ABCDEs, which is a way to check moles on the skin:

- A = Asymmetry—The two halves of the mole do not match.
- B = Border irregularity—The mole’s borders are irregular or fuzzy rather than sharp.
- C = Color variegation—In addition to brown and black, other colors are present.
- D = Diameter—The mole is bigger than the eraser on a pencil.
- E = Evolving—The mole has changed in size, shape, or color.

## What Causes Malignant Melanoma?

Because there are so few cases of malignant melanoma in children, very few studies for children have been done. However, children appear to have the same risk factors as adults, including having

- a relative who had melanoma
- the presence of many moles or unusual moles
- a history of skin cancer (treated with medication that decreases immune system function)
- fair skin and sun sensitivity
- a history of sunburns
- a history of excessive use of tanning beds.

Additional risk factors in children include

- the presence of melanoma at birth
- the presence of a giant mole (giant congenital nevus)
- diagnosis of xeroderma pigmentosum
- Werner’s syndrome
- family history of genetic retinoblastoma
- post-bone marrow or kidney transplant
- neurocutaneous melanosis.

## What Is the Common Treatment and Outcome for Malignant Melanoma?

The treatment of children with melanoma depends on its location and stage. Children are often treated with similar therapies as adults. The stage of melanoma depends on the depth of the tumor. Surgery is the first line of treatment, and a wide surgical excision is necessary. If lymph nodes are involved, chemotherapy will be used as well. Patients will require close follow-up with skin examinations every 3–6 months.

## ■ ADRENOCORTICAL CARCINOMA

### What Is Adrenocortical Carcinoma?

Adrenocortical carcinoma is a rare cancer of the adrenal glands. The adrenal glands are located on top of the kidney and are important to the body’s endocrine (hormonal) system. The cortex—the outer part of the

---

kidney—makes several hormones, including cortisol, aldosterone, estrogen, and testosterone. These hormones regulate metabolism and body characteristics such as body shape and hair growth. Adrenocortical carcinoma begins in the cortex and can be a functioning or nonfunctioning tumor. A functioning tumor produces more of one hormone.

### **What Are Some of the Signs and Symptoms of Adrenocortical Carcinoma?**

Adrenocortical carcinoma can cause the following symptoms:

- flushed face with pudgy cheeks (moon face)
- obesity
- stunted growth
- excessive hair growth
- unusual acne
- high blood pressure
- low potassium, thirst, muscle cramps, and weakness.

### **What Causes Adrenocortical Carcinoma?**

The cause of adrenocortical carcinoma is unknown. It is most common in children younger than 5 years. In children, this cancer is most often seen in southern Brazil. Certain hereditary conditions carry a higher risk for this cancer, including Li-Fraumeni syndrome and Carney complex.

### **What Is the Common Treatment and Outcome for Adrenocortical Carcinoma?**

The treatment of children with adrenocortical carcinoma depends on the stage and size of the tumor. Surgical removal of the tumor is usually the main treatment. Chemotherapy or radiation therapy may be used if the cancer has spread to other areas. Hormone regulation and replacement therapy will be an important part of treatment, along with follow-up care with an endocrinologist.

## **■ PLEUROPULMONARY BLASTOMA**

### **What Is Pleuropulmonary Blastoma?**

Pleuropulmonary blastoma (PPB) is a rare type of childhood lung cancer. PPB begins in the tissues of the pleura (a thin layer of tissue that covers the lungs and lines the interior wall of the chest cavity) or in the lung tissue itself (pulmonary). There are four main types of PPB:

- Type I is made up of cysts (air pockets) with evidence that the cysts are cancerous. This usually occurs in very young children, usually around 10 months old.
- Type Ir (the “r” stands for regressing) is similar to type I but does not have cancerous cells.
- Types II and III generally occur in children ages 3–4 years. They are cancerous and require intensive chemotherapy.

---

## What Are Some of the Signs and Symptoms of PPB?

PPB is so rare that doctors often think the symptoms are caused by a common childhood illness and may overlook the diagnosis of PPB. The two common sets of symptoms that may indicate PPB are

- sudden, strained breathing
- cough, fever, chest pain, or symptoms of pneumonia.

## What Causes PPB?

The cause of PPB is not known. Most often, it develops randomly. About 40% of the children with PPB have had or have a family history of lung cysts or kidney cysts, rare ovarian tumors (Sertoli-Leydig cell tumors), leukemia, or polyps. Gene mutations are rarely found. (Mutations in the *Dicer1* gene have been reported in familial cases of PPB.)

## What Is the Common Treatment and Outcome for PPB?

The treatment for children with PPB will depend on the stage, where it has spread, and whether it is affecting organ function. Surgery is the main treatment for PPB, and the goal is to completely remove the tumor. If it cannot be completely removed, chemotherapy and sometimes radiation therapy are used to treat PPB.

In the following sections, tests and treatments that may be used to diagnose and treat rare cancers will be discussed to help you learn about your child's care. Your treatment team will discuss the specific tests and treatments for cancer.

## ■ WHAT IS METASTASIS?

*Metastasis* refers to the spread of a tumor from its primary site (original location) to other parts of the body. If a biopsy reveals cancer, more tests will be performed to see if the cancer has spread to other organs.

## ■ WHAT IS STAGING?

Understanding the staging systems used to describe rare tumors is important for you and your child. *Staging* is the process of determining the location and amount of the disease at the time of diagnosis to make recommendations for treatment. The higher the stage number, the more the disease has spread. There is no one staging system that applies to all rare tumors. Some staging systems are developed just for a particular type of cancer.

The common elements considered in most staging systems are

- site of the primary tumor
- tumor size and number of tumors
- lymph node involvement (spread of cancer into lymph nodes)
- cell type and tumor grade (how closely the cancer cells resemble normal tissue cells)
- the presence or absence of metastasis.

## ■ TUMOR NODE METASTASIS

The most common staging system is the tumor node metastasis (TNM) staging system. The TNM system is based on the extent of the tumor (T), the extent of spread to the lymph nodes (N), and the presence of distant metastasis (M). A number is added to each letter to indicate the size or extent of the primary tumor and how much the cancer has spread.

For many cancers, TNM combinations correspond to one of five stages. Criteria for stages differ for different types of cancer.

|   |   |
|---|---|
| <b>Stage 0</b>                          | Carcinoma in situ (contained in original site)  |
| <b>Stage I, Stage II, and Stage III</b> | Higher numbers indicate more extensive disease: larger tumor size or spread of the cancer beyond the organ in which it first developed (to nearby lymph nodes or organs adjacent to the location of the primary tumor). |
| <b>Stage IV</b>                         | The cancer has spread to other organ(s).  |

## ■ WHAT TESTS AND PROCEDURES WILL MY CHILD NEED?

To diagnose a particular rare cancer and determine the extent of your child's disease, a number of tests and procedures are necessary. To outline the best treatment possible, it is very important to identify the exact type of cancer and its presence throughout the body. Your physician will determine which tests and procedures will be required. The chart below lists the tests most commonly done for specific rare tumors.

| TEST        | Liver Cancer | Germ Cell Tumor | Thyroid Cancer | Nasopharyngeal Cancers | Malignant Melanoma | Adrenocortical Carcinoma | Pleuropulmonary Blastoma |
|-------------|--------------|-----------------|----------------|------------------------|--------------------|--------------------------|--------------------------|
| Biopsy      | ✓            | ✓               | ✓              | ✓                      | ✓                  | ✓                        | ✓                        |
| X ray       | ✓            | ✓               | ✓              | ✓                      |                    | ✓                        | ✓                        |
| CT scan     | ✓            | ✓               |                | ✓                      | ✓                  | ✓                        | ✓                        |
| Endoscopy   |              |                 |                | ✓                      |                    |                          |                          |
| PET scan    | ✓            | ✓               |                | ✓                      | ✓                  | ✓                        | ✓                        |
| MRI         | ✓            | ✓               |                | ✓                      |                    | ✓                        |                          |
| Bone scan   |              |                 |                | ✓                      |                    |                          | ✓                        |
| Ultrasound  | ✓            | ✓               | ✓ (neck)       |                        |                    | ✓                        |                          |
| Blood tests | ✓            | ✓               | ✓              | ✓                      | ✓                  | ✓                        | ✓                        |

### Biopsy

A *needle biopsy* is a diagnostic procedure in which a needle is used to obtain tissue samples from an organ, bone, lymph node, or mass. Removing tissue samples is necessary to make a diagnosis and determine what treatment should be chosen. Sometimes this is done in the operating room and sometimes in the radiology department.

---

Your child's comfort and anxiety levels always will be considered in planning procedures that involve needles. Tissue samples from the biopsy are sent to the pathologist, who will examine the tissue under a microscope to look for cancer cells.

## **X ray**

A chest X ray may be necessary to determine whether the disease has spread to the lungs. A chest X ray takes a picture of the organs and bones inside the chest.

## **CT Scan (CAT Scan)**

The computerized axial tomography (CT or CAT) scan is a computer-assisted X ray that shows very detailed pictures of areas inside the body from different angles. The procedure is painless and quick, but children must lie completely still during the scan. Some children require sedation to help them lie still. Your child may be asked not to eat or drink for several hours before the exam, and it may be necessary for him or her to drink a liquid containing a flavorless dye that makes the picture clearer. Usually a small amount of dye is injected into a vein. Generally, no side effects occur from either type of dye, although allergic reactions are possible.

## **MRI**

Magnetic resonance imaging (MRI) is a test that gives very exact pictures of organs and tumors inside the body. Your child will lie on a table that will then move into a tube-like machine that surrounds your child with a magnetic field. The test is painless, but the machine makes a loud banging noise that may be scary for some children. Children must be able to lie completely still during the scan, and some may require sedation.

## **PET Scan**

A positron emission tomography (PET) scan is a procedure that provides images of the body similar to MRI and CT scans, but with a big difference. MRI and CT provide very detailed images of the body that show the size and shape of organs and tumors, but PET scans show the chemical and functional changes within the body. Functional changes take place before physical changes, and as a result, the PET scan can help diagnose cancer early.

The PET scan involves three steps: injection of a radioactive material, a waiting period (30–60 minutes), and scanning by the PET machine. During the waiting period and the scanning, your child must lie still. The scanning process is painless, but some children may require sedation.

## **Bone Scan**

During a bone scan, a small amount of radioactive material is injected into your child's vein and travels throughout his or her blood system. After 2–3 hours, a scanner takes pictures of your child's entire body as she or he lies still. The scanning process is painless, but some children may require sedation.

## **Ultrasound**

Ultrasound uses high-frequency sound waves and their echoes to make cross-sectional images of the inside of your child's body. Clear jelly is placed over the part of the body that is being studied. A small, round handle is then placed on the jelly and moved around to get a clear picture of the tissue or organ. An ultrasound is painless and produces no radiation.

---

## **Blood Tests**

Blood tests are used throughout therapy to monitor your child's response to treatment and possible side effects of therapy. Blood tests are done to monitor blood cells, body salts, and chemistries. A complete blood count (CBC) is useful in detecting a drop in the number of red blood cells (oxygen carriers), white blood cells (infection fighters), and platelets (cells that help blood clot properly). Blood chemistries such as blood urea nitrogen (BUN) and creatinine monitor changes in kidney function. Other chemistries, such as alanine aminotransferase (ALT), aspartate aminotransferase (AST), and bilirubin, may be done to assess liver function.

Blood tests for tumor markers may also be done. Tumor markers are substances that can be found in abnormal amounts in blood, urine, or tissues of some patients with cancer. Different tumor markers are found in different types of cancer. For example, the tumor markers AFP and bhCG are found in germ cell tumors and the tumor marker AFP is found in liver tumors. In adrenocortical carcinoma, hormone levels are tested. Tumor markers help with diagnosis, treatment follow-up, and in determining if the cancer has returned.

## **Venous Access Device (VAD)**

Often, if chemotherapy is to be given, a surgeon will insert a small plastic tube called a venous access device (VAD) or line ("port") into a large blood vessel, usually under the collarbone. The VAD can be used for blood tests, medications, chemotherapy, blood products, and nutritional support when needed. You and your treatment team will decide whether your child needs a VAD. The VAD is usually left in place until treatment is finished and then is removed.

## **■ HOW ARE RARE TUMORS TREATED?**

The goal of treatment for rare tumors is to cure the disease while minimizing the treatment-related side effects or adverse reactions. The most common therapies are surgery, chemotherapy, and radiation therapy.

### **Surgery**

Surgery is one type of treatment used in the care of children with rare tumors. The role that surgery plays in the treatment depends upon the type, location, and extent of the cancer. Surgeries are classified according to the primary purpose that they serve in treatment.

Primary surgery removes all or most of the tumor at the time of diagnosis. In some cases, the tumor is too big or is in an area of the body where it cannot be safely removed. In these cases, primary surgery is done after chemotherapy or radiation therapy, which help reduce the size of the tumor.

### **Chemotherapy**

Chemotherapy involves administering medicines that will help kill the cancer cells and prevent the cancer from spreading to new places. A variety of medications are given in combination to kill the cancer cells, but no one chemotherapy medicine can control the disease by itself. Many different chemotherapy combinations are possible. The exact combination of chemotherapy agents used depends on the stage and type of cancer and other treatment considerations. Each of the medications kills the cancer cells in a different way, which is why chemotherapy medications are usually given in combinations.

---

Most are given through a vein or through the VAD. Some of the medicines are taken by mouth and can be given at home. When chemotherapy is given, close monitoring of your child will be a priority. Your child's treatment team will explain the possible side effects of the specific chemotherapy medicines your child will receive.

## **Radiation Therapy**

Radiation therapy may be used in the treatment of some rare tumors. Radiation therapy is a special kind of X-ray treatment that kills or damages rapidly growing cells like cancer cells. Radiation may be given before or after chemotherapy. If radiation therapy is necessary for your child, the radiation therapy specialist will discuss with you exactly how the radiation will be given and how long the treatments will last.

Most children experience very few side effects while they are receiving radiation therapy. Some children may be more tired or have decreased appetites, and some may experience redness or increased pigmentation of the skin at the radiation site. The side effects of radiation depend on the area of the body treated, and they usually clear up after treatment. There can be side effects that develop later, however, and the possible effects will be discussed with you in detail by your treatment team.

## **■ HOW LONG WILL MY CHILD'S THERAPY LAST?**

This depends on the type and stage of your child's disease at the time of diagnosis. The length of treatment may be changed based on your child's response to the treatment.

## **■ WHAT IF THE CANCER RETURNS?**

Sometimes cancer may come back (also known as a recurrence or relapse). If this happens, your child's medical team may suggest additional chemotherapy and radiation therapy.

## **■ WHAT NEW METHODS OF TREATMENT ARE AVAILABLE?**

These childhood cancers are so rare, with so few children affected, that it is difficult to study them. The Children's Oncology Group (COG) includes institutions that care for virtually all children with cancer in North America. COG has established a Rare Tumor Committee to focus on these cancers and increase knowledge of the diseases and their treatments.

Most of the advances in the treatment of childhood cancer have been made through a process known as clinical trials. In clinical trials, the best known (standard) treatment for a particular cancer is compared with a new (experimental) treatment that is believed to be at least as good as and possibly better than the standard treatment.

Participation in clinical trials is voluntary. Because they involve research into new treatment plans, all risks cannot be known ahead of time, and unknown side effects may occur. However, children who participate in clinical trials can be among the first to benefit from new treatment approaches. Before making a decision about your child's participation in a clinical trial, you should discuss all the risks and benefits with your child's treatment team.

---

More information about clinical trials is available in the free booklet *Taking Part in Cancer Treatment Research Studies* from the National Cancer Institute. To obtain the booklet, as well as a great deal of useful information about childhood cancer, call 800.4CANCER (800.422.6237). The booklet can also be downloaded from the Patient Education Publications section of the National Cancer Institute website at [www.cancer.gov](http://www.cancer.gov).

## ■ WHAT ARE THE POTENTIAL LATE EFFECTS OF TREATMENT FOR RARE TUMORS?

Like all patients who have been treated with chemotherapy or radiation, survivors of rare tumors may be at risk for developing problems or side effects months or years after treatment. Children who received radiation to the chest area as part of their cancer treatment are at risk for breast and cardiac complications. Other problems may include delayed development of puberty in males, decreased fertility (ability to have children), thyroid or lung problems, increased risk of developing a second primary cancer, delayed growth and development, or bone health issues.

To help patients monitor their overall health after treatment is completed, it is important that cancer survivors seek appropriate cancer-related follow-up care. All survivors of childhood cancer should have access to cancer-related (treatment-related) follow-up care, services, and healthcare professionals knowledgeable about late effects of childhood cancer treatment. There are many survivor clinics located at cancer centers throughout the country that offer access to experts who can address a wide range of follow-up concerns.

To obtain more information on specific long-term side effects of cancer treatment, go to [www.CureSearch.org](http://www.CureSearch.org).

## ■ HOW CAN I WORK WITH MY CHILD'S HEALTHCARE TEAM?

Because you know your child better than anyone else, the healthcare team will need your help in managing your child's disease. It is important to communicate openly. Be sure to question your child's doctor or nurse whenever there is anything you are unsure about. It helps to write down your questions when you think of them. Here are some examples of questions to ask:

- What kind of cancer does my child have?
- Has the cancer spread beyond the primary site?
- What treatment choices are available?
- What treatment do you recommend, and why?
- What risks or side effects does the recommended treatment have?
- What should we do to prepare for treatment?
- What is my child's outlook for survival?
- What are the chances of the cancer coming back?
- If my child's cancer returns, are other treatment options available?





---

Use this space to write down some additional questions.

---

---

---

---

---

---

---

## ■ ARE MY FEELINGS NORMAL? WHAT CAN I DO ABOUT THEM?

Hearing that your child has cancer can be shocking and overwhelming. At first you may not believe it, or you may hope that the diagnosis is wrong. However, the changes you see in your child and the experience of being in the hospital and beginning treatment will no doubt confirm the reality of your child's situation.

Many family members feel that they are somehow responsible for the child's disease, or they feel guilty that they were not able to detect it sooner. Remember that this disease was not caused or triggered by anything anyone did to the child, something the child ate, or anything that happened during pregnancy. It also was not triggered by the child's activity in sports. In addition to shock and guilt, you and your family probably will feel anger and sadness.

Even the youngest family members are likely to be affected. These feelings are normal, and each family member will express them in different ways and at different times. It can be very difficult to feel so many strong emotions all at once. Talking honestly with each other about feelings, reactions, and questions will help everyone in the family. It may seem difficult to talk to friends, family, or even medical staff, but expressing your feelings will help you cope with this situation. Your child will benefit if family members continue to show their caring through support and communication.

## ■ HOW CAN I HELP MY CHILD?

As a parent, you will often notice changes in your child during treatment for cancer. These changes or symptoms can make you feel even more helpless. It is important to remember that, in spite of changes on the outside, your child is still the same person on the inside. Hair loss and other changes in body appearance are temporary. They often bother the adults involved much more than the child or their siblings and friends.

All of your feelings about what your child is going through during treatment for cancer must be balanced by remembering that treatment provides an opportunity to cure the disease and to have your child go on to live a full and meaningful life.

It is important to reinforce to your child that nothing he or she did or said caused this disease. Telling your child that your angry or sad feelings are directed at the cancer, not at him or her, will help preserve honesty and closeness in your relationship. Don't hesitate to ask your child to express his or her feelings, and don't be afraid to explain what is happening and why.

---

In spite of the disease, your child is still developing and learning. All children—sick and well—need love, attention, discipline, limits, and the opportunity to learn new skills and try new activities. As you begin to learn about your child’s new needs, it is important to remember that he or she still has all the rights of any growing, developing person.

Many patients with rare tumors are adolescents, and this requires special considerations. Do not avoid using direct terms and explanations. Children will tolerate treatment better if they understand it and are allowed to be active decision makers whenever possible. The same is true for parents.

## ■ IS MY CHILD’S DIET IMPORTANT DURING TREATMENT?

Yes. We know from research that well-nourished children tolerate therapy better and have fewer treatment delays because of illness. It may be difficult for your child to resume normal eating habits while receiving therapy, so you will need to be flexible and creative. Children’s food preferences and tastes may change throughout therapy. Often, numerous small meals are easier to tolerate than three large ones.



Children usually are more interested in eating foods that they help prepare. It is important to include your child in the social activity of family meals even if full meals aren’t eaten. Remember, nobody wins food fights—it is best not to force your child to eat.

Make sure that foods high in protein and carbohydrates are readily available. Multivitamins, herbs, and all other medicines should be approved by your healthcare team before you give them to your child because they may interact with the chemotherapy medications. A dietitian trained in the energy needs of children with cancer can offer you guidance. The medical staff can intervene if there is a nutritional problem.

## ■ CAN MY CHILD ATTEND SCHOOL DURING TREATMENT?

Your child’s ability to attend school will depend on the intensity of the therapy and his or her response to treatment. Some children tolerate chemotherapy and radiation better than others. Your child may not be able to attend school for extended periods because of treatment or hospitalization.



However, it is important that your child keep up with his or her schoolwork. Talk to staff at your child’s school about arranging services, including help from a home tutor, until he or she is able to return to school. You also should discuss school attendance with your child’s doctor. Many pediatric hospitals have school programs that enable children to attend school while hospitalized.

School is important because it helps children and adolescents maintain social contact with their peers. Having time with friends will be an important part of your child’s recovery and will ease the adjustment when he or she returns to school. It is important to return your child to school as soon as he or she is medically able to do so.





---

8735 W. Higgins Road, Suite 300  
Chicago, IL 60631  
847.375.4724 • Fax 847.375.6478  
info@aphon.org  
www.aphon.org

# **Tumores poco comunes**



# **Tumores poco comunes**

# Tumores poco comunes

## MANUAL PARA LA FAMILIA

### **Autor**

Susanne B. Conley, MSN RN AOCNS CPON®

### **Colaboradores**

Alberto S. Pappo, MD

Carlos Rodriguez-Galindo, MD

### **Revisor**

Consejo directivo 2015–2016

### **ACERCA DE LA PORTADA**

Esta portada está especialmente diseñada para que tu hijo(a) la ilumine y personalice. Cuando tu hijo(a) termine de colorearla, devuélvela a la clínica o al consultorio médico donde te dieron el manual. El encargado de la atención médica de tu hijo(a) la enviará a APHON para que la publique en su sitio web.

Este manual ha sido publicado por Association of Pediatric Hematology/Oncology Nurses (APHON)) con fines educativos únicamente. El contenido ha sido desarrollado por fuentes confiables y no pretende ser el único tratamiento aceptable o seguro para los tumores poco comunes. A medida que nuevas investigaciones y experiencias clínicas amplían las fuentes de información disponibles sobre los tumores poco comunes, puede ser necesario hacer ajustes en el tratamiento y la terapia con fármacos.

APHON no garantiza ni asegura ninguna representación, expresa o implícita, con respecto a la validez o suficiencia de los tratamientos o a la información relacionada contenida en este manual.

APHON le otorga al comprador de este manual permiso absoluto para fotocopiarlo o imprimirlo con fines educativos, por parte del comprador o de la institución del comprador. El comprador no podrá alterar el contenido ni lucrar con la distribución de las fotocopias de este producto.

---

## ■ ¿QUÉ SON LOS TUMORES POCO COMUNES?

El Decreto sobre Enfermedades Raras del 2002 (Rare Disease Act of 2002) establece que los tumores poco comunes afectan a menos de 200,000 individuos en los Estados Unidos. Sin embargo, esto no aplica a los cánceres pediátricos poco comunes ya que el cáncer pediátrico es en sí raro. En los Estados Unidos se diagnostican alrededor de 15,000 casos de cáncer infantil cada año en pacientes menores de 20 años, y los tumores poco comunes representan alrededor del 9% de éstos.



Los tumores poco comunes se presentan con mayor frecuencia en niños entre 15 y 19 años. Surgen del tejido epitelial, que es el origen de la mayoría de los cánceres en adultos, y ya que se parecen a éstos el tratamiento de estos tumores infantiles usualmente es el mismo que el usado en los adultos.

Es difícil encontrar información acerca de estos cánceres poco comunes en particular. Este manual está diseñado para responder algunas de tus preguntas y preocupaciones. Tu equipo de tratamiento te proporcionará información detallada acerca del tipo específico de cáncer que tiene tu hijo(a) así como su tratamiento.

De acuerdo con el Children's Oncology Group, los siguientes tumores son considerados poco comunes o raros en la niñez:

- Tumores hepáticos
- Tumores de células germinales
- Tumores de tiroides
- Carcinoma nasofaríngeo
- Melanoma maligno
- Carcinoma adrenocortical
- Blastoma pleuropulmonar.

## ■ TUMORES HEPÁTICOS

### ¿Qué son los tumores hepáticos?

Los tumores hepáticos representan alrededor del 1% de todos los cánceres infantiles y pueden ser benignos o malignos. El hígado es un órgano que se encuentra en el lado superior derecho del abdomen, protegido por la caja torácica. Los tumores malignos más comunes son el hepatoblastoma y el carcinoma hepatocelular (HCC). El hepatoblastoma ocurre con mayor frecuencia en bebés o niños muy pequeños, entre los 2 meses y los 3 años de edad. El HCC ocurre con mayor frecuencia en niños entre los 10 a los 16 años de edad.

### ¿Cuáles son algunos de los signos y síntomas del cáncer hepático?

Los síntomas del cáncer de hígado usualmente aparecen cuando el abdomen se hincha a causa del crecimiento del tumor, aunque a menudo esto sucede sin que se presenten otros síntomas. Otros síntomas que pueden ocurrir incluyen:

- pérdida del apetito



- 
- vómito
  - pérdida de peso
  - dolor de estómago
  - ictericia (un raro síntoma que causa una coloración amarillenta en la piel y el blanco los ojos).
  - crecimiento desigual en los 2 lados del cuerpo (ejem. una pierna más grande que la otra).
  - señales prematuras de pubertad

### ¿Qué causa el cáncer hepático?

La causa del cáncer hepático aún no está clara, pero se cree que se desarrolla cuando las células del hígado crecen sin control. Es posible que ocurran errores (mutaciones) durante el crecimiento de las células del hígado, lo que puede causar el crecimiento descontrolado. La alfa-fetoproteína (AFP), una proteína producida por células del hígado en crecimiento, usualmente es elevada (alta) en niños con tumores hepáticos.

### ¿Cuál es el tratamiento y los resultados comunes para el cáncer hepático?

Los factores que afectan el tratamiento y la cura son:

- Eliminación completa del tumor – Es muy probable que un niño al cual se le puede eliminar por completo el tumor con cirugía se cure. Se puede administrar quimioterapia para encoger tumores grandes y mejorar las posibilidades de remover por completo el tumor con cirugía más tarde.
- Presencia de histología fetal pura – Después de una biopsia (cirugía para remover un tumor), el patólogo examina el tumor. Si el tumor es similar a las células fetales del hígado (también llamada histología fetal pura), hay un excelente índice de cura.
- Etapas del tumor – Las etapas tempranas (I o II) son curadas más fácilmente. Sin embargo, 70% de los tumores hepáticos cuando son diagnosticados ya están en etapas más avanzadas (III o IV).
- Producción de AFP (alfa-fetoproteína) – La mayoría de los tumores hepáticos producen AFP. Los niños con un alto índice de AFP al momento del diagnóstico y que experimentan una rápida reducción de AFP después de comenzar la quimioterapia tienen un índice favorable de cura. Aquellos que tienen AFP normal o ligeramente elevada pueden requerir un tratamiento distinto.



## ■ TUMORES DE CÉLULAS GERMINALES

### ¿Qué son los tumores de células germinales?

Los tumores de células germinales crecen tanto en niños y adolescentes, así como en adultos. Son tumores poco comunes y representan alrededor del 3% de todos los cánceres infantiles. El término célula germinal se refiere a “dar vida” porque las células germinales son células especializadas que dan lugar a una nueva vida: los espermatozoides y los óvulos, que son las células sexuales necesarias para la reproducción humana.

Los tumores de células germinales a menudo ocurren en los órganos sexuales, aunque pueden aparecer en diversos lugares del cuerpo como:

- testículos (niños)
- ovarios (niñas)

- 
- abdomen y pelvis
  - mediastino (la parte del pecho entre el esternón y la columna vertebral)
  - cerebro.

Los tumores de células germinales pueden ser malignos o benignos. Los tumores de células germinales malignos incluyen el teratoma inmaduro, el tumor de saco vitelino y el coriocarcinoma. Éstos pueden destruir los testículos y los ovarios y extenderse hacia otras partes del cuerpo (metástasis). Los tumores de células germinales benignos incluyen muchos tipos de teratomas, que son tumores que contienen cabello, músculo y hueso. Éstos pueden ser bastante grandes y causar problemas por su tamaño.

## ¿Cuáles son algunos de los signos y síntomas de los tumores de células germinales?

Los síntomas dependen de dónde está creciendo el tumor de célula germinal.

- Tumores de célula germinal testicular (en los testículos) – Usualmente son bultos indoloros en el escroto (la piel que cubre los testículos). Los padres pueden notar la hinchazón en los niños pequeños, sin embargo, los adolescentes pueden no reportar el crecimiento por algún tiempo debido a que les avergüenza discutir sobre sus órganos sexuales.
- Tumores ováricos y abdominales – Puede haber dolor abdominal, hinchazón, estreñimiento y un abdomen agrandado.
- Tumores mediastinales – Se localizan en la sección media de la cavidad torácica. A menudo no aparecen síntomas al principio, pero producen dificultades para respirar y sibilancias cuando se vuelven grandes.
- Teratomas sacrococóigeos – Se encuentran en la base del coxis (o cóccix). Pueden presentarse como una gran masa que viene del recto y generalmente se ven en el momento del nacimiento.



## ¿Qué es lo que causa los tumores de células germinales?

Las causas de los tumores de células germinales no se conocen completamente. Se sabe que los tumores ocurren cuando las células que normalmente son enviadas a los testículos u ovarios en el feto en desarrollo no logran llegar a su destino. Algunos de estos tumores ocurren en niños con material genético extra o con más cromosomas de lo normal.

## ¿Cuál es el tratamiento y resultados comunes para los tumores de células germinales?

Los factores que afectan el tratamiento y la cura son:

- Ubicación – Los tumores de células germinales que se encuentran en los testículos tienen un mejor pronóstico porque se pueden extirpar quirúrgicamente. Los tumores fuera de los testículos son más difíciles de tratar. Los tumores mediastinales a menudo no tienen síntomas iniciales y pueden ser difíciles de tratar más adelante.
- Características de la célula – Los teratomas benignos tienen un excelente pronóstico con la extirpación quirúrgica. Los tumores de células germinales malignos requieren cirugía y quimioterapia.
- Marcadores de células germinales – Muchos tumores producen proteínas que se pueden medir en la sangre para ver el crecimiento del tumor y el éxito del tratamiento. Pueden utilizarse para ayudar a decidir cómo tratar el tumor. Dos ejemplos son AFP y beta gonadotropina coriónica humana (bhCG).

- 
- Etapa – Un niño cuyo tumor se ha extendido a diferentes partes del cuerpo requiere de más tratamiento.
  - Edad en el momento del diagnóstico – Los pacientes mayores de 12-15 años tienen resultados más pobres que los pacientes más jóvenes.

## ■ TUMORES DE TIROIDES

### ¿Qué son los tumores de tiroides?

Los cánceres de tiroides surgen en la glándula tiroides que se localiza justo debajo de la manzana de Adán, al frente del cuello. La glándula tiroides es importante porque produce hormonas que son necesarias para muchas de las funciones y respuestas del cuerpo. Las hormonas tiroideas regulan la respuesta del cuerpo al calor o al frío, nuestro nivel de energía, del apetito y el peso. El cáncer de tiroides es muy raro pero la tasa de curación es casi del 95%.



Hay cuatro tipos de cáncer de tiroides basados en cómo se ven las células en el microscopio:

- papilar
- folicular
- medular
- anaplástico.

### ¿Cuáles son algunos de los signos y síntomas del cáncer de tiroides?

Usualmente, el primero y más común de los síntomas del cáncer de tiroides es un bulto indoloro en el cuello.

### ¿Qué causa el cáncer de tiroides?

Las causas del cáncer de tiroides no se conocen completamente.

### ¿Cuál es el tratamiento y resultados comunes para el cáncer de tiroides?

La cirugía es la primera opción de tratamiento para el cáncer de tiroides y es muy segura para los niños. Durante la cirugía, se extirpa toda o parte de la glándula tiroides. Si se extirpa toda la glándula tiroides, entonces las hormonas tiroideas se reemplazarán con medicación diaria. Esta medicación será necesaria por el resto de la vida del niño. Un especialista llamado endocrinólogo deberá supervisar el cuidado de seguimiento y los medicamentos de reemplazo hormonal.

Se utilizará yodo radioactivo si el cirujano no puede eliminar todo el cáncer de tiroides. Se pueden utilizar otros tratamientos si el cáncer se ha diseminado a otros lugares del cuerpo.

---

## ■ TUMORES NASOFARÍNGEOS

### ¿Qué son los tumores nasofaríngeos?

Los tumores nasofaríngeos surgen del tejido epitelial en el área nasofaríngea (nariz y garganta). Estos tumores son más comunes en adultos, sólo 9% de los tumores nasofaríngeos ocurre en niños, más comúnmente entre los 15 y los 19 años.

Existen tres tipos de tumores nasofaríngeos:

- carcinoma de célula escamosa
- carcinoma no queratinizante
- carcinoma indiferenciado.

### ¿Cuáles son algunos de los signos y síntomas de los tumores nasofaríngeos?

Los síntomas de los tumores nasofaríngeos dependen de la localización del tumor. Comúnmente, se nota una hinchazón indolora de los nodos linfáticos. Otros síntomas pueden incluir:

- obstrucción nasal
- sangrado de nariz
- dolor de mandíbula
- pérdida de la audición
- dolor de cabeza
- infecciones crónicas del oído
- parálisis del nervio craneal (parálisis facial, por ejemplo).

### ¿Qué causa los tumores nasofaríngeos?

La causa del cáncer nasofaríngeo no se conoce completamente. Parece haber una relación entre el virus Epstein-Barr y algunos tipos de carcinomas nasofaríngeos.

### ¿Cuál es el tratamiento y resultados comunes para los tumores nasofaríngeos?

El diagnóstico de los tumores nasofaríngeos se realiza a partir de una biopsia del sitio primario o nodo linfático. Para proporcionar opciones de tratamiento se debe determinar en qué etapa se encuentra la enfermedad. La cirugía puede ser complicada en el área de la nariz y la garganta, por lo que la terapia de radiación es usualmente la primera opción de tratamiento para el carcinoma nasofaríngeo. Los tumores nasofaríngeos responden bien a varios agentes de la quimioterapia por lo que también se puede utilizar.

Los pacientes con tumores pequeños localizados en la zona nasofaríngea tienen una mayor probabilidad de cura.

---

## ■ MELANOMA MALIGNO

### ¿Qué es el melanoma maligno?

El *melanoma* es un cáncer de piel que surge de las células que le dan color a nuestra piel, cabello y ojos. Aunque la mayoría de estos cánceres están localizados en la piel, también pueden ocurrir en los ojos. El melanoma es el cáncer de piel más serio. Sólo el 1% del cáncer de melanoma ocurre en personas menores de 20 años de edad.

### ¿Cuáles son algunos de los signos y síntomas del melanoma maligno?

Al método de diagnóstico de los síntomas y signos de advertencia del melanoma se le conoce comúnmente como método ABCDE, que es una forma de revisar lunares en la piel:

A = Asimetría – Las dos mitades del lunar no coinciden.

B = Borde irregular – Los bordes del lunar son irregulares o borrosos en lugar de estar bien marcados.

C = Color irregular – Además de café y negro, están presentes más colores.

D = Diámetro – El lunar es más grande que la goma de un lápiz.

E = Evolución – El lunar ha cambiado de tamaño, forma o color.

### ¿Qué causa el melanoma maligno?

Debido a que hay tan pocos casos de melanoma maligno en niños, existen muy pocos estudios. Sin embargo, los niños parecen tener los mismos factores de riesgo que los adultos, incluyendo el tener:

- un familiar con melanoma
- muchos lunares o lunares inusuales
- antecedentes de cáncer de piel (tratado con medicamentos que disminuyen la función del sistema inmunológico)
- piel clara y sensibilidad al sol
- un historial de quemaduras de sol
- un historial de uso excesivo de camas de bronceado.

Factores adicionales de riesgo en niños incluyen:

- la presencia de melanoma al nacer
- la presencia de un lunar gigante (nevo gigante congénito)
- diagnóstico de xerodermia pigmentosa
- síndrome de Werner
- antecedentes familiares de retinoblastoma genético.
- trasplante de médula ósea o de riñón
- melanosis neurocutánea.

---

## ¿Cuál es el tratamiento y resultados comunes para el melanoma maligno?

El tratamiento para niños con melanoma depende de la localización y la etapa en que se encuentre el melanoma. Los niños son a menudo tratados con terapias similares a la de los adultos. La etapa del melanoma depende de la profundidad del tumor. La cirugía es la primera opción de tratamiento y será necesaria una amplia extirpación quirúrgica. Si los nodos linfáticos están involucrados también se utilizará quimioterapia. Los pacientes requerirán de un estrecho seguimiento con exámenes de la piel cada 3 a 6 meses.

## ■ CARCINOMA ADRENOCORTICAL

### ¿Qué es el carcinoma adrenocortical?

El carcinoma adrenocortical es un cáncer poco común de las glándulas suprarrenales. Las glándulas suprarrenales están localizadas en la parte superior del riñón y son importantes para el sistema endocrino (hormonal) del cuerpo. La corteza – la parte externa del riñón – produce varias hormonas, incluyendo cortisol, aldosterona, estrógeno y testosterona. Estas hormonas regulan tanto el metabolismo como las características del cuerpo, como son la forma del cuerpo y el crecimiento del cabello. El carcinoma adrenocortical comienza en la corteza y puede ser un tumor funcional o no funcional. Un tumor funcional produce más de una hormona.

### ¿Cuáles son algunos signos y síntomas del carcinoma adrenocortical?

El carcinoma adrenocortical puede causar los siguientes síntomas:

- cara enrojecida con mejillas regordetas (cara de luna)
- obesidad
- retraso en el crecimiento
- crecimiento excesivo de pelo.
- acné inusual
- presión sanguínea alta
- bajo nivel de potasio, sed, calambres musculares y debilidad.

### ¿Qué causa el carcinoma adrenocortical?

La causa del carcinoma adrenocortical es desconocida. Es más común en niños menores de 5 años. Este cáncer infantil se observa con mayor frecuencia en el sur de Brasil. Ciertas condiciones hereditarias conllevan un mayor riesgo de contraer este tipo de cáncer, incluyendo el síndrome de Li-Fraumeni y el complejo Carney.

### ¿Cuál es el tratamiento y resultados comunes para el carcinoma adrenocortical?

El tratamiento en niños con carcinoma adrenocortical depende de la etapa y el tamaño del tumor. Usualmente el principal tratamiento es la extirpación quirúrgica del tumor. La quimioterapia y la terapia de radiación pueden ser utilizadas si el cáncer se ha extendido hacia otras áreas. La regulación hormonal y la terapia de reemplazo serán una parte importante del tratamiento, junto con la atención de seguimiento de un endocrinólogo.

---

## ■ BLASTOMA PLEUROPULMONAR

### ¿Qué es el blastoma pleuropulmonar?

El blastoma pleuropulmonar (PPB) es un tipo raro de cáncer de pulmón infantil. El PPB comienza en los tejidos de la pleura (una fina capa de tejido que cubre los pulmones y recubre la pared interior de la cavidad torácica) o en el propio tejido pulmonar. Hay cuatro tipos principales de PPB:

- El tipo I está compuesto de quistes (bolsas de aire) con evidencias de que los quistes son cancerosos. Esto generalmente ocurre en niños muy pequeños, por lo general alrededor de los 10 meses de edad.
- El tipo Ir (la "r" significa regresión) es similar al tipo I pero no tiene células cancerosas.
- Los tipos II y III generalmente ocurren en niños de 3-4 años. Son cancerosos y requieren quimioterapia intensiva.

### ¿Cuáles son algunos signos y síntomas del PPB?

El PPB es tan raro que los médicos a menudo piensan que los síntomas son causados por una enfermedad infantil común y pueden pasar por alto el diagnóstico de PPB. Los dos conjuntos de síntomas que pueden indicar PPB son:

- respiración repentina y tensa
- tos, fiebre, dolor en el pecho o síntomas de neumonía.

### ¿Qué causa el PPB?

La causa de PPB no se conoce. Muy a menudo, se desarrolla al azar. Alrededor del 40% de los niños con PPB ha tenido o tiene antecedentes familiares de quistes pulmonares o quistes renales, tumores ováricos raros (tumores de células de Sertoli-Leydig), leucemia o pólipos. Rara vez se encuentran mutaciones genéticas. (Se han reportado mutaciones en el gen *Dicer1* en familias con casos de PPB.)

### What Is the Common Treatment and Outcome for PPB?

El tratamiento para los niños con PPB dependerá de la etapa en que se encuentre el tumor, hacia dónde se ha diseminado y si está afectando la función del órgano. La cirugía es el principal tratamiento para PPB, y el objetivo es eliminar completamente el tumor. Si no se puede eliminar por completo, se usará quimioterapia y algunas veces radioterapia para tratarlo.

En las siguientes secciones, se analizarán las pruebas y tratamientos que se pueden usar para diagnosticar y tratar cánceres poco comunes con el fin de ver cuál es la mejor atención para tu hijo(a). Tu equipo de tratamiento discutirá las pruebas y los tratamientos específicos para el cáncer.

## ■ ¿QUÉ ES LA METÁSTASIS?

La *metástasis* se refiere a la diseminación de un tumor desde su sitio primario (ubicación original) a otras partes del cuerpo. Si una biopsia revela cáncer, se realizarán más exámenes para ver si se ha diseminado a otros órganos.

---

## ■ ¿QUÉ ES LA ESTADIFICACIÓN?

Comprender los sistemas de estadificación utilizados para describir tumores raros es importante para ti y tu hijo(a). La estadificación es el proceso usado para determinar la ubicación y la cantidad de enfermedad en el momento del diagnóstico para poder recomendar un tratamiento. Cuanto mayor es el número de la etapa, más se ha diseminado la enfermedad. No hay un sistema de estadificación que se aplique a todos los tumores raros. Algunos sistemas de estadificación se desarrollan sólo para un tipo particular de cáncer.

Los elementos comunes considerados en la mayoría de los sistemas de estadificación son:

- sitio del tumor primario
- tamaño del tumor y número de tumores
- afectación de los ganglios linfáticos (diseminación del cáncer a los ganglios linfáticos)
- tipo de célula y grado tumoral (qué tanto se parecen las células cancerosas a las células de tejido normal)
- presencia o ausencia de metástasis.

## ■ TUMOR-NÓDULO-METÁSTASIS

El sistema de estadificación más común es el sistema Tumor-Nódulo-Metástasis (TNM). El sistema TNM se basa en la extensión del tumor (T), el grado de diseminación a los ganglios linfáticos (N) y la presencia de metástasis distante (M). Se agrega un número a cada letra para indicar el tamaño o la extensión del tumor primario y cuánto se ha diseminado.

Para muchos cánceres, las combinaciones TNM corresponden a una de cinco etapas. Los criterios para las etapas difieren para diferentes tipos de cáncer.

|                                      |   |
|--------------------------------------|---|
| <b>Etapa 0</b>                       | Carcinoma in situ (contenido en el sitio original)  |
| <b>Etapa I, Etapa II y Etapa III</b> | Los números más altos indican una enfermedad más extendida: mayor tamaño del tumor o diseminación del cáncer más allá del órgano en el que se desarrolló por primera vez (a los ganglios linfáticos cercanos u órganos adyacentes a la ubicación del tumor primario). |
| <b>Etapa IV</b>                      | El cáncer se ha diseminado a otro(s) órgano(s).   |

## ■ ¿QUÉ PRUEBAS Y PROCEDIMIENTOS NECESITARÁ MI HIJO?

Para diagnosticar un cáncer poco común en particular y determinar el alcance de la enfermedad de tu hijo(a), es necesario realizar una serie de pruebas y procedimientos. Es muy importante identificar el tipo exacto de cáncer y qué presencia tiene en el cuerpo para delinear el mejor tratamiento posible. Su médico determinará qué pruebas y procedimientos se requerirán. El siguiente cuadro enumera las pruebas más comunes para tumores raros específicos.



| PRUEBA Carcinoma de la corteza suprarrenal | Cáncer de hígado | Cáncer de células germinales | Cáncer de tiroides | Cánceres nasofaríngeos | Melanoma maligno | Carcinoma adrenocortical | Blastoma pleuropulmonar |
|--|------------------|------------------------------|--------------------|------------------------|------------------|--------------------------|-------------------------|
| Biopsia                                    | ✓                | ✓                            | ✓                  | ✓                      | ✓                | ✓                        | ✓                       |
| Rayos X                                    | ✓                | ✓                            | ✓                  | ✓                      |                  | ✓                        | ✓                       |
| Tomografía computarizada (CT)              | ✓                | ✓                            |                    | ✓                      | ✓                | ✓                        | ✓                       |
| Endoscopia                                 |                  |                              |                    | ✓                      |                  |                          |                         |
| Tomografía por emisión de positrones (PET) | ✓                | ✓                            |                    | ✓                      | ✓                | ✓                        | ✓                       |
| Imagen por resonancia magnética (MRI)      | ✓                | ✓                            |                    | ✓                      |                  | ✓                        |                         |
| Gammagrafía ósea                           |                  |                              |                    | ✓                      |                  |                          | ✓                       |
| Ultrasonido                                | ✓                | ✓                            | ✓ (cuello)         |                        |                  | ✓                        |                         |
| Análisis de sangre                         | ✓                | ✓                            | ✓                  | ✓                      | ✓                | ✓                        | ✓                       |

## Biopsia

Una *biopsia con aguja* es un procedimiento de diagnóstico en el que se utiliza una aguja para obtener muestras de tejido de un órgano, hueso, ganglio linfático o tumor. Es necesaria la extracción de muestras de tejido para hacer un diagnóstico y determinar qué tratamiento se debe elegir. Algunas veces esto se hace en el quirófano y otras en el departamento de radiología. Al planificar un procedimiento que involucra el uso de agujas siempre se tendrán en cuenta los niveles de confort y ansiedad de tu hijo(a). Las muestras de tejido de la biopsia se envían al patólogo, quien examinará el tejido al microscopio para detectar células cancerosas.

## Rayos X

Puede ser necesaria una radiografía de tórax para determinar si la enfermedad se ha diseminado a los pulmones. La radiografía de tórax toma una imagen de los órganos y huesos dentro del pecho.

## Tomografía computarizada (CT o CAT)

La tomografía axial computarizada (CT o CAT) es una radiografía que con ayuda de una computadora, muestra imágenes muy detalladas de áreas internas del cuerpo desde diferentes ángulos. El procedimiento es rápido y no causa dolor, pero los niños deben permanecer completamente quietos durante el examen, por lo que algunos niños necesitarán ser sedados para ayudarlos a permanecer quietos. Se le puede pedir a tu hijo(a) que no coma ni beba durante varias horas antes del examen, y puede ser necesario que tome un líquido que contiene un tinte sin sabor para aclarar la imagen. Por lo general, se inyecta una pequeña cantidad de colorante en una vena.

---

## **Imagen por resonancia magnética (MRI)**

La resonancia magnética (MRI) es una prueba que proporciona imágenes muy exactas de los órganos y tumores dentro del cuerpo. Tu hijo(a) es introducido(a) en una máquina similar a un tubo que funciona con un campo magnético. La prueba es indolora, pero la máquina hace un ruido muy fuerte que puede asustar a algunos niños. Los niños deben permanecer completamente quietos durante el examen, por lo que algunos requerirán ser sedados.

## **Tomografía por emisión de positrones (PET)**

Una tomografía por emisión de positrones (PET) es un procedimiento que proporciona imágenes del cuerpo similares a las de la MRI y la CT, pero con una gran diferencia. Tanto la MRI como la CT proporcionan imágenes muy detalladas que muestran el tamaño y la forma de los órganos y tumores en el cuerpo, mientras que la PET muestra los cambios químicos y funcionales dentro del cuerpo. Los cambios funcionales tienen lugar antes que los cambios físicos, por lo que la PET puede ayudar a diagnosticar el cáncer de manera más oportuna.

La PET se realiza en tres pasos: la inyección de un material radiactivo, un período de espera de 30 a 60 minutos y el escaneo con la máquina de PET. Durante el período de espera y el escaneo, tu hijo(a) debe permanecer inmóvil. El proceso es indoloro, pero algunos niños pueden requerir sedación.

## **Gammagrafía ósea**

Durante la gammagrafía ósea, se inyecta una pequeña cantidad de material radioactivo en la vena de tu hijo(a) que viaja a través de su sistema sanguíneo. Después de 2 o 3 horas, un escáner toma imágenes de todo el cuerpo de tu hijo(a) mientras permanece acostado(a). El proceso no es doloroso, pero algunos niños pueden requerir sedación.

## **Ultrasonido**

El ultrasonido utiliza las ondas de sonido de alta frecuencia y sus ecos para crear imágenes transversales del interior del cuerpo de tu hijo(a). Se aplica una especie de gelatina transparente sobre la parte del cuerpo que se va a examinar y una pequeña sonda redonda se mueve sobre ésta para obtener una imagen clara del tejido u órgano. Un ultrasonido es indoloro y no produce radiación.

## **Análisis de sangre**

Durante toda la terapia se realizan análisis de sangre para controlar la respuesta de tu hijo(a) al tratamiento así como los posibles efectos secundarios de la terapia. Se realizan análisis de sangre para controlar las células sanguíneas, las sales corporales y las químicas. Un conteo sanguíneo completo (CBC) es útil para detectar una disminución en el número de glóbulos rojos (portan oxígeno), glóbulos blancos (combaten infecciones) y plaquetas (ayudan a coagular la sangre adecuadamente). Los análisis de sangre como el de nitrógeno ureico en sangre (BUN) y el de creatinina, monitorean los cambios en la función renal. Se pueden realizar otros análisis químicos, como el de alanina aminotransferasa (ALT), el de aspartato aminotransferasa (AST) y el de bilirrubina, para evaluar la función hepática.

También se pueden realizar análisis de sangre para marcadores tumorales. Los marcadores tumorales son sustancias que se pueden encontrar en cantidades anormales en la sangre, la orina o los tejidos de algunos pacientes con cáncer. Se encuentran diferentes marcadores tumorales en diferentes tipos de cáncer. Por ejemplo,

---

los marcadores tumorales AFP y bhCG se encuentran en tumores de células germinales y el marcador tumoral AFP se encuentra en tumores hepáticos. En el caso del carcinoma adrenocortical, se comprueban los niveles hormonales. Los marcadores tumorales ayudan con el diagnóstico y el seguimiento del tratamiento así como para determinar si el cáncer ha vuelto a aparecer.

### **Dispositivo de acceso venoso (VAD)**

Es común que si se va a administrar quimioterapia, un cirujano inserte un pequeño tubo de plástico llamado dispositivo de acceso venoso (VAD) o línea ("puerto") en un vaso sanguíneo grande, generalmente debajo de la clavícula. El VAD puede usarse para realizar análisis de sangre, administrar medicamentos, quimioterapia, productos sanguíneos y apoyo nutricional cuando sea necesario. El equipo de tratamiento y tú decidirán si tu hijo(a) necesita un VAD. El VAD generalmente se deja colocado hasta que finaliza el tratamiento y luego se elimina.

## **■ ¿CÓMO SE TRATAN LOS TUMORES POCO COMUNES?**

El objetivo del tratamiento de los tumores poco comunes es curar la enfermedad y minimizar los efectos secundarios o las reacciones adversas relacionados con el tratamiento. Las terapias más comunes son la cirugía, la quimioterapia y la radioterapia.

### **Cirugía**

La cirugía es un tipo de tratamiento utilizado en la atención de niños con tumores poco comunes. El papel que desempeña la cirugía en el tratamiento depende del tipo, la ubicación y la extensión del cáncer. Las cirugías se clasifican de acuerdo con el propósito principal que tienen en el tratamiento.

La cirugía primaria extirpa todo o la mayor parte del tumor al momento del diagnóstico. En algunos casos, el tumor es demasiado grande o está en un área del cuerpo donde no se puede extirpar de manera segura. En estos casos, la cirugía primaria se realiza después de la quimioterapia o la radioterapia, que ayudan a reducir el tamaño del tumor.

### **Quimioterapia**

La quimioterapia implica la administración de medicamentos que ayudarán a matar las células cancerosas y evitar que el cáncer se disemine a nuevos lugares. Se administra una combinación de varios medicamentos para eliminar las células cancerosas, pero ningún medicamento de quimioterapia puede controlar la enfermedad por sí solo. Son posibles muchas combinaciones diferentes de quimioterapia, y la combinación exacta de los agentes de quimioterapia dependerá de la etapa en que se encuentre y tipo de cáncer, así como otras consideraciones del tratamiento. Cada medicamento mata las células cancerosas de una manera diferente, por lo que los medicamentos de quimioterapia generalmente se administran en una combinación.

La mayoría de estos medicamentos se administran a través de una vena o a través del VAD. Algunos de los medicamentos se toman por vía oral y se pueden administrar en casa. Cuando se administra quimioterapia, la estrecha supervisión de su hijo será una prioridad. El equipo de tratamiento de tu hijo(a) te explicará los posibles efectos secundarios de los medicamentos de quimioterapia específicos que tu hijo(a) recibirá.

---

## **Terapia de radiación o radioterapia**

La terapia de radiación o radioterapia se puede usar en el tratamiento de algunos tumores poco comunes. La radioterapia es un tipo especial de tratamiento de rayos X que mata o daña las células de crecimiento rápido, como las células cancerosas. La radiación puede administrarse antes o después de la quimioterapia. Si tu hijo(a) necesita radioterapia el especialista en radioterapia te explicará exactamente cómo se administrará la radiación y cuánto durarán los tratamientos.

La mayoría de los niños experimenta muy pocos efectos secundarios mientras recibe radioterapia. Algunos niños pueden estar más cansados o tener menos apetito, y algunos pueden experimentar enrojecimiento o aumento de la pigmentación de la piel en el sitio de la radiación. Los efectos secundarios de la radiación dependen del área del cuerpo tratado, y generalmente desaparecen después del tratamiento. Sin embargo, puede haber efectos secundarios que se desarrollan más tarde, y el equipo encargado del tratamiento analizará detalladamente contigo los posibles efectos.

### **■ ¿CUÁNTO DURARÁ LA TERAPIA DE MI HIJO?**

Esto dependerá del tipo y etapa de la enfermedad de tu hijo(a) en el momento del diagnóstico. La duración del tratamiento puede cambiar según la respuesta que tenga tu hijo(a) al tratamiento.

### **■ ¿QUÉ PASA SI EL CÁNCER REGRESA?**

A veces el cáncer puede reaparecer (también conocido como recurrencia o recaída). Si esto sucede, el equipo médico de tu hijo(a) puede sugerir quimioterapia y radioterapia adicionales.

### **■ ¿QUÉ NUEVOS MÉTODOS DE TRATAMIENTO ESTÁN DISPONIBLES?**

Estos cánceres infantiles son tan raros, con tan pocos niños afectados, que es difícil estudiarlos. El Children's Oncology Group (COG) incluye instituciones que cuidan a prácticamente todos los niños con cáncer en los Estados Unidos. El COG ha establecido un Comité de tumores poco comunes para centrarse en estos cánceres y aumentar el conocimiento sobre estas enfermedades y sus tratamientos.

La mayoría de los avances que se han hecho en el tratamiento del cáncer infantil se han realizado a través de un proceso conocido como ensayos clínicos. En los ensayos clínicos, el mejor tratamiento conocido (estándar) para un cáncer en particular se compara con un tratamiento nuevo (experimental) que se cree que es al menos tan bueno y posiblemente mejor que el tratamiento estándar.

La participación en los ensayos clínicos es voluntaria. Debido a que implican la investigación de nuevos planes de tratamiento, no es posible conocer todos los riesgos con antelación y puede haber efectos secundarios desconocidos. Sin embargo, los niños que participan en ensayos clínicos pueden ser los primeros en beneficiarse de los nuevos enfoques de tratamiento. Antes de tomar una decisión sobre la participación de tu hijo(a) en un ensayo clínico, debes analizar todos los riesgos y beneficios con el equipo encargado del tratamiento.

---

Se puede obtener más información sobre los ensayos clínicos en el folleto gratuito Taking Part in Cancer Treatment Research Studies (Participando en los estudios de investigación sobre el tratamiento del cáncer) del National Cancer Institute. Para obtener el folleto, así como gran cantidad de información útil sobre el cáncer infantil, puedes llamar al 800.4CANCER (800.422.6237). El folleto también puede descargarse de la sección Patient Education Publications (Publicaciones educativas para pacientes) del sitio web del National Cancer Institute en [www.cancer.gov](http://www.cancer.gov).

## ■ ¿CUÁLES SON LOS POSIBLES EFECTOS TARDÍOS DEL TRATAMIENTO DE TUMORES POCO COMUNES?

Al igual que todos los pacientes que han sido tratados con quimioterapia o radiación, los sobrevivientes de tumores poco comunes pueden estar en riesgo de desarrollar problemas o efectos secundarios meses o años después del tratamiento. Los niños que recibieron radiación en el área del tórax como parte de su tratamiento contra el cáncer corren el riesgo de sufrir complicaciones cardíacas y de senos. Otros problemas pueden incluir el retraso en el desarrollo de la pubertad en los hombres, disminución de la fertilidad (capacidad de tener hijos), problemas de tiroides o pulmones, mayor riesgo de desarrollar un segundo cáncer primario, retraso en el crecimiento y desarrollo o problemas de salud ósea.

Para ayudar a los pacientes a controlar su estado de salud general después de completar el tratamiento, es importante que los sobrevivientes de cáncer busquen una atención adecuada de seguimiento relacionada con el cáncer. Todos los sobrevivientes de cáncer infantil deberían tener acceso a cuidados de seguimiento relacionados con el cáncer (relacionados con el tratamiento), a servicios y a profesionales de la salud conocedores de los efectos tardíos del tratamiento del cáncer infantil. Hay muchas clínicas para sobrevivientes.

Para obtener más información sobre efectos secundarios específicos del tratamiento a largo plazo del cáncer, accede a: [www.CureSearch.org](http://www.CureSearch.org).

## ■ ¿CÓMO PUEDO TRABAJAR CON EL EQUIPO DE ATENCIÓN MÉDICA DE MI HIJO?

Ya que tú conoce a tu hijo(a) mejor que nadie, el equipo de atención médica necesitará de tu ayuda para controlar la enfermedad de tu hijo(a). Es importante que exista una comunicación abierta. Asegúrate de consultar al médico o la enfermera de tu hijo(a) cuando haya algo de lo que no estés seguro. Es bueno escribir tus preguntas en cuando las pienses. Aquí hay algunos ejemplos de preguntas que puedes hacer:

- ¿Qué tipo de cáncer tiene mi hijo(a)?
- ¿El cáncer se ha diseminado más allá del sitio primario?
- ¿Qué opciones de tratamiento existen?
- ¿Qué tratamiento recomienda y por qué?
- ¿Qué riesgos o efectos secundarios tiene el tratamiento recomendado?
- ¿Qué debemos hacer para prepararnos para el tratamiento?



- 
- ¿Cuál es la perspectiva de supervivencia de mi hijo(a)?
  - ¿Cuáles son las probabilidades de que el cáncer regrese?
  - ¿Hay otras opciones de tratamiento disponibles si el cáncer de mi hijo regresa?

Usa este espacio para anotar algunas preguntas adicionales.

---

---

---

---

---

---

---

## ■ ¿ES NORMAL LO QUE SIENTO? ¿QUÉ PUEDO HACER CON MIS SENTIMIENTOS?

Saber que tu hijo(a) tiene cáncer puede ser impactante y abrumador. Al principio es posible que no puedas creerlo, o esperes que el diagnóstico esté equivocado. Sin embargo, los cambios que verás en tu hijo(a) y la experiencia de estar en el hospital y comenzar el tratamiento confirmarán la realidad de su situación.

Muchas familias se sienten responsables por la enfermedad de su hijo(a), o se sienten culpables por no haber sido capaces de detectarla antes. Recuerda que esta enfermedad no fue causada o desencadenada por algo que alguien le haya hecho a tu hijo(a), ni por alguna cosa que comió, o por algo que haya pasado durante el embarazo. Tampoco fue provocada por la participación del niño en los deportes. Además de la conmoción y la culpa, tú y tu familia probablemente se sentirán enojados y tristes.

Es muy probable que incluso los miembros más jóvenes de la familia se vean afectados. Estos sentimientos son normales, y cada miembro de la familia los expresará de diferentes maneras y en diferentes momentos. Hablar claramente entre ustedes sobre sus sentimientos, reacciones y dudas ayudará a todos en la familia. Puede resultar difícil hablar con amigos, familiares o incluso con el personal médico, pero expresar tus sentimientos puede ayudarte a lidiar con esta situación. Tu hijo(a) se beneficiará si los miembros de la familia continúan mostrando su cariño a través del apoyo y la comunicación.

## ■ ¿CÓMO PUEDO AYUDAR A MI HIJO?

Como padres, probablemente notarán cambios en su hijo(a) durante el tratamiento. Estos cambios o síntomas pueden hacerles sentir aún más indefensos. Es fundamental que recuerden que, a pesar de los cambios externos, su hijo(a) sigue siendo la misma persona en el interior. La pérdida de cabello y otros cambios en el cuerpo son temporales y a menudo molestan más a los adultos que al niño o a sus hermanos y amigos.

---

Todos tus sentimientos por lo que está sufriendo tu hijo(a) con el tratamiento deben ser puestos en la balanza, recuerda siempre que el tratamiento es una oportunidad para curar la enfermedad y brindarle a tu hijo(a) la posibilidad de una vida plena y con significado.

Es importante insistirle a tu hijo(a) que nada de lo que haya hecho o dicho causó la enfermedad. Decirle a tu hijo(a) que tus sentimientos de enojo o tristeza están dirigidos contra el cáncer y no contra él o ella preservará la honestidad y la cercanía en su relación. No dudes en pedirle a tu hijo(a) que exprese sus sentimientos, y no tengas temor de explicarle lo que está sucediendo y porqué.

A pesar de la enfermedad, tu hijo(a) sigue creciendo y aprendiendo. Todos los niños -enfermos y sanos- necesitan amor, atención, disciplina, límites y la oportunidad de aprender nuevas habilidades y probar nuevas actividades. A medida que empieces a aprender sobre las nuevas necesidades especiales de tu hijo(a), será importante que recuerdes que tiene todas las necesidades y derechos de cualquier niño en crecimiento y en desarrollo.

Muchos de los pacientes con cánceres poco comunes son adolescentes y necesitan de una atención especial. No evites usar términos y explicaciones directos; los niños toleran mejor el tratamiento si lo entienden y se les permite tomar decisiones activamente siempre que sea posible. Lo mismo sucede con los padres.

## ■ ¿ES IMPORTANTE LA DIETA DE MI HIJO DURANTE EL TRATAMIENTO?

Sí. Sabemos por investigaciones que los niños bien nutridos toleran mejor la terapia y tienen menos retrasos en el tratamiento por enfermedad. Puede ser difícil para tu hijo(a) reanudar sus hábitos alimenticios normales durante la terapia, por lo que tendrás que ser flexible y creativo. Las preferencias y gustos alimentarios de tu hijo(a) pueden cambiar durante la terapia. Varias comidas pequeñas a menudo son más fáciles de tolerar que tres grandes.



Los niños suelen estar más interesados en comer los alimentos que han ayudado a preparar. Es importante que tu hijo(a) participe en las comidas familiares, aunque no se coma todo; recuerda que nadie gana las batallas en la mesa -es mejor que no obligues a tu hijo(a) a comer.

Asegúrate que tu hijo(a) tenga acceso fácil a alimentos ricos en proteínas y carbohidratos. El equipo de atención médica debe aprobar el uso de multivitamínicos, medicamentos y hierbas antes de que se los des a tu hijo(a) ya que pueden interferir con la quimioterapia. Un nutriólogo capacitado en las necesidades energéticas de los niños con cáncer puede orientarte. El personal médico puede intervenir si existe un problema nutricional.

## ■ ¿PUEDE MI HIJO(A) ASISTIR A LA ESCUELA DURANTE EL TRATAMIENTO?

La capacidad de tu hijo(a) para asistir a la escuela dependerá de la intensidad de la terapia y de su respuesta al tratamiento. Algunos niños toleran la quimioterapia y la radiación mejor que otros. Es posible que tu hijo(a) no pueda asistir a la escuela por períodos prolongados debido al tratamiento o a la hospitalización.



---

Sin embargo, es importante que se mantenga al día con su trabajo escolar. Habla con el personal de la escuela sobre servicios adicionales, incluyendo la ayuda de un tutor en casa, hasta que él o ella pueda regresar a la escuela. También debes hablar con el médico de tu hijo(a) sobre su asistencia a la escuela. Muchos hospitales pediátricos tienen programas escolares que permiten que los niños asistan a la escuela mientras están hospitalizado.

La escuela es importante porque ayuda a los niños y adolescentes a mantener contacto con sus compañeros; el tiempo que tu hijo(a) pase con sus amigos será parte importante de la recuperación y facilitará su adaptación cuando regrese a la escuela. Es importante que tu hijo(a) regrese a la escuela tan pronto como se le permita médicamente.

## ■ DECLARACIÓN DE PRONÓSTICO

*Pronóstico* es una palabra que usan los médicos para describir lo que creen que será el resultado para un paciente, incluidas las posibilidades de recuperación. El pronóstico de cáncer de tu hijo(a) es tan único como él o ella. Hay muchos factores que afectan los resultados de sobrevivencia. La edad del niño al momento del diagnóstico, la extensión de la enfermedad, factores genéticos, infecciones, la nutrición, retrasos en el momento del tratamiento y qué tan bien puede tolerar la quimioterapia y la radiación el cuerpo de tu hijo(a) juegan un papel importante en el resultado a largo plazo. Debido a que las declaraciones generales sobre las tasas de sobrevivencia son simplemente números, es mejor que hables con su equipo médico sobre el pronóstico individual y el plan de atención de tu hijo(a).

## ■ RECURSOS EN LÍNEA

Children's Oncology Group ([www.childrensoncologygroup.org](http://www.childrensoncologygroup.org))

CureSearch ([www.curesearch.org](http://www.curesearch.org))

National Cancer Institute ([www.cancer.gov](http://www.cancer.gov))

## ■ NÚMEROS TELEFÓNICOS IMPORTANTES

---

---

---

---







8735 W. Higgins Road, Suite 300  
Chicago, IL 60631  
847.375.4724 • Fax 847.375.6478  
info@aphon.org  
www.aphon.org