Tumoreak haurtzaroan

Tx. Txakartegi

Mende honetako 50-60.eko hamarkadetan haurren tumoreen frekuentzia asko hazi dela nabaria da. Antza denez, medikuntzaren aurrerapenek eta posibilitate terapeutikoek tuberkolosia eta beste infekzioak gainditzen dituztenez, bularreko haurren hilkortasuna jaisten den heinean, tumoreak etortzen dira lehenbiziko planora. Estatu aurreratuetan, eta 0-19 urte bitarteko pertsonei dagokienez, tumoreak heriotzaren bigarren kausa dira, istripuen atzetik.

HERRIALDEA	1. ARRAZOIA	2. ARRAZOIA	3. ARRAZOIA
Australia	Istripuak	Tumore gaizt.	Pneumoniak
Kanada	Istripuak	Pneumonia	Tumore gaizt.
Ingalaterra	Istripuak	Tumore gaizt.	Tuberkulosiak
Frantzia	Istripuak	Pneumonia	Tuberkulosiak
Japonia	Urdail/heste-etako gaixotasunak	Istripuak	Disenteria
Holanda	Istripuak	Tumore gaizt.	Malformazioak
USA	Istripuak	Tumore gaizt.	Pneumoniak
Alemaniako Errepublika Federala	Istripuak	Tumore gaizt.	Pneumonia

1. TAULA: 0-19 urte bitartean, heriotzaren arrazoi nagusiak

Haurtzaroko tumoreak (17 urtetik beherako adina hartzen badugu, hots, pediatrikoa ez zehazki) tumore guztien % 8 dira gutxi gorabehera, eta urtebetez azpitik hildakoen artetik % 0,54ekoa da tumorea dela eta hil direnen frekuentzia.

TUMORE-MOTA	INTZIDENTZIA				HILKORTASUNA	
	G.	E.	Guztira	%	Guztira	%
LAL	21	15	36	21,9	15	36,11
Nerbio-sistema zentraleko tumorea	16	17	33	20,12	18	54,54
Ez-Hodgkin linfoma	20	4	24	14,6	12	50
Neuroblastoma	4	7	11	6,7	8	72,72
Wills-en tumorea	2	6	8	4,87	1	12,50
Hodgkin linfoma	5	3	8	4,87	1	12,50
Errabdomiosarkoma	4	3	7	4,26	2	28,57
Erretinoblastoma	4	3	7	4,26	0	0
Histiozitosiak	1	5	6	3,65	3	50
LMA	4	2	6	3,65	5	100
Ewing-en sarkoma	2	3	5	3	0	0
Obulutegiko tumor.	0	3	3	1,82	1	33,33
Osteosarkoma	3	0	3	1,82	2	66,66
Ganglioneuroma	1	1	2	1,21	0	0
Ganglioneuroblastoma	1	1	2	1,21	0	0
Tumore senoendodermikoa	0	1	1	0,60	0	0
Hepatokartzinoma	0	1	1	0,60	1	100
Giltzurrungaineko kartzinoma	0	1	1	0,60	1	100

Prozesu Gaiztoen Intzidentzia eta Hilkortasuna (Gurutzetako ikerketan) (1980-1985).

0-4 urte	% 48,7	5-9 urte	% 34,14	10-14 urte	% 17,07
LAL	23,75	NSZko t.	26,7	NSZko t.	28,7
NSZko t.	12,50	Ez-Hodgkin t.	26,7	LAL	17,85
Neuroblastoma	12,50	LAL	21,4	Ez-Hodgkin	10,71
Erretinoblast.	8,75	Besteak	25,2	Hodgkin lin.	10,71
Wilms-en tumor.	8,75			Beste batzuk	32,23
Ez-Hodgkin t.	8,75				
Histiozitosiak	7,5				
Beste batzuk	17,5				

Prozesu Gaiztoen Frekuentzien Banaketa, Adinaren Arabera.

Pediatrian oro har gertatutako aurrerakuntzek eta azterketa-metodo berriek prozesu honen diagnostiko goiztiarra erraztu dute. Hauek dira minbiziaren aurkako borroka hobetzen duten faktoreak:

- Eragile kantzerigenoak ezabatzea eta minbizi-aurreko gaixotasunak ezagutzea eta kontrol hobea.
- Diagnostiko goiztiarra (osasunerako hezkuntza, azterketa profilaktikoak).
- Minbiziaren etapa goiztiarretako tratamendu estandardizatua.
- Errehabilitazio mediko eta soziala, tratamendua egin eta gerorako.

Pediatrek minbiziaren diagnostiko goiztiarraren garrantzia etengabe eduki behar dute kontzientzian eta azterketa fisikoan edo bestelakoetan, tumorearen existentzia posiblearen zeinuak astiro bilatu behar dituzte; hastapenean batez ere. Kantzerraren edo tumorearen susmoa dagoenean ez da diagnostikoa atsegina ez delako baztertu behar, eta beste ikerketa batzuk hasi behar dira kasua argitzeko. Pediatrek, gainera, minbiziarekin batera agertzen diren sortzetiko anomaliak eta sindrome klinikoak eduki behar dituzte beti gogoan, hauetaz konturatutakoan kontrol eta behaketa berezi eta preferenteak martxan jarri behar dituztelako. Adibidez, hamartoma, aniridia, mikrozefalia, atzeratasun mentala, disostosi faziala eta sortzetiko hemihipertrofia sarritan doaz Wilms-en tumorearekin; mongolismoa, inmunoeskasiak, Bloom-en sindromea eta Fanconi-ren anemia aplasikoa leuzemiarekin; hemihipertrofia eta astrozitoma giltzurrungaineko kartzinomarekin; neurofibromatosia, esklerosi tuberosoa eta bizkarrezurraren sortzetiko akatsak nerbio optikoaren gliomarekin, etab.

Azkenik, kontuan eduki behar dugu ospitalizatuen alderdi soziala. Haurrek ahal den denbora gutxiena egon behar dute ospitalean ingresatuta, batetik infekzioaren arriskua handiagotzen delako, ospitalizazio-baldintzak erabat aseptikoak ez direnean, eta bestetik ospitalean sortzen zaion trauma psikologikoa ebitatzeko.

ETIOLOGIA

Animaliengan minbizia sorterazten duten eragile asko ikertu da, horietako batzuk gizakiarentzat kantzerigeno direlarik. Eragile hauek honela sailkatzen ditugu, bere ekintza-mekanismoa nolakoa den kontu:

a) Kartzinogeno kimikoak.

Egungo industrietan erabilitako produktuak. Beste kartzinogeno batzuk ahotik hartzen ditugu janariekin batera. Eta ez dugu medikamentu batzuk minbizi-sortzaileak direla ahantzi behar.

b) Eragile fisikoak

Batez ere irradiazioak, garrantzitsuak dira larruazaleko tumoreetan eta hemopatia gaiztoetan.

c) Faktore inmunitarioak

Sistema inmunitarioak zerikusi handia du minbiziaren etiologian. Hau nahiko logikoa da; zelula kantzerigenoak antigenikoak bait dira hazkundean dauden organismoentzat. Sistema inmunitarioak ezagutu eta zelula gaizto horiek ere suntsitu egin behar baditu, akats inmunitarioa dagoenean kantzerra sortzen da. Gainera kontuan izan behar dugu pertsona normal batean mutazio zelularrak etengabe sortzen ari direla, eta sistema inmunitarioak antigeniko diren mutazio horien aurka borrokatu behar duela. Teoria hau azaltzeko adibidea Hodgkin-en gaixotasuna dugu, non inmunitate humoralak ukitu gabe segitzen duen bitartean, inmunitate zelularrean akatsa bait dago. Alderantziz, linfoma linfozitikoetan inmunitate humoralaren jaitsialdia dago

d) Faktore genetikoak

Tumorea ez da heredatzen, baina kasu batzuetan hura edukitzeko joera bai. Adibidez genodermatosiak larruazaleko minbiziak sortzeko eremu egokia dira. Down-en sindromeak, D trisomiak, Klinefelter-en gaixotasunak eta Fanconi-ren anemiak (hereditarioak) leuzemia edukitzeko joera

dakarte. Biki batek leuzemia edukitzeko % 20ko probabilitatea du, besteak gaitza jasaten duenean (ingurugiroko faktoreek ere eragin dezakete). Ingurugiroari dagokionez, itxuraz faktore genetikoek jokatzen duten arloetan baliteke zerikusi handia edukitzea: gibeleko minbiziak oso sarri ikusten dira arraza beltzean, baina bere maiztasuna murriztu egin da USA-ra joan den populazio beltzean, ia-ia zuriarena bezalakoa izateraino.

e) Sexua

Tumore batzuek askoz ere intzidentzia handiagoa dute sexu batean; adibidez Ez-Hodgkin linfoma 5 aldiz gehiago agertzen da mutikoetan nesketan baino.

f) Birusak

Aipatuenetarikoa betidanik Epstein-Barr-en birusaren eta Afrikako Burkitt-en linfomaren arteko harremana da, baina ez dago oso argi.

Adinari dagokionez, haurtzaroko tumore gaiztoen maiztasunik handiena lehenbiziko 5 urteen barnean ikusten da, % 45,9 izaten delarik. Honek zerikusia omen du heldutasunik ezarekin, eta tumore askok duen jatorri enbrionarioarekin, hala nola Wilms-en tumorearekin eta neuroblastomarekin (bietako % 80 gutxi gorabehera adin honetan diagnostikatzen dira eta berdin gertatzen da erretinoblastoma, hepatoblastoma eta baita leuzemien kasuan ere).

LEUZEMIA

Haurtzaroan, leuzemia akutua da hezur-muinaren gaixotasun garrantzitsuena. Blasto ez-heldu eta ez-desberdinduak ezartzen dira hezur-muineko eta odoleko elementuen ordez. Haurtzaroko minbizien % 25-35aren kausa dugu leuzemia. Horrez gain, hauetatik ia denak linfozitikoak dira eta akutuak; kronikoak leuzemien % 1 besterik ez bait dira. Gurutzetako azterketan, leuzemiak tumoreen % 25 dira, LAL-ak % 22 direlarik.

Leuzemia sailkatzeko zelulen morfologia ikertzen da, tindaketa bereziak erabiliz (GIEMSA, PAS, Peroxidasa, Sudan Beltza, Esterasa. . .).

Frekuentzia

15 urtetik beherakoetan 3'45/100.000koa da bere frekuentzia. Adin guztietan sor daiteke, baina maizago gertatzen da 1-5 urte bitartean.

Etiologia

a) Kanpoko faktore leuzemoideak: erradiazio ionizatzailea, 7-12-dimetil-bentzantrazenoa eta etil-karbonatoak. Azken urteotan birus batzuen eta leuzemiaren arteko harremanak ikertzen ari dira. Honi buruz, animaliengan birus batzuek sortzen dituzten minbiziak, eta leuzemiak hain zuzen ere, gizakiengan frogaturik ez egon arren, faktore erraztaile bezala ulertzen dira gaur egun.

b) Inmunologia: hazkunde patologikoa duten klon zelularrek ihes egiten dute bere suntsidura inmunologikotik normalak ez diren zelulak ezagutu eta suntsitzeko mekanismoak ongi funtzionatzen ez duelako. Klon horien hazkundeak tumoreak sor ditzake.

c) Genetika: hezur-muineko zelulen erdiak baino gehiagok kromosoma-aldaketak izaten ditu leuzemia akutuan; leuzemia familiarraren kasu batzuk ere agertu dira. Leuzemia granulozitiko kronikoan ezaguna da Philadelphia deritzon kromosoma-translokazioa.

Klinika eta Laborategia

Sintoma klinikoak baino lehen azaltzen den sindrome preleuzemiko bat ezagutzen da; aldaketa hematologikoak sortzen dituena, hain zuzen ere. Preleuzemikotzat hartu behar ditugu gaixotasun hauek: anemia aplasiko kroniko idiopatikoa, hematieen aplasia, neutropenia, monozitosia, tronbozitopenia, anemia sideroblastikoak eta beste batzuk. Hauek izango lirateke beste aurkikuntza susmagarriak: F Hb igoa, neuraminidasa-neurri altuak, etab.

Sintomak diagnostikoa finkatu baino 2-6 aste lehenago hasten dira agertzen, hauetako bat edo gehiago izaten direlarik: zurbiltasuna, erraz nekatzea, letargia, sukarra, hemorragia, hematomak, adenopatiak, sabel puztua, hezurretako mina, artralgia, ibiltzeko ezintasuna. . . . Gutxiagotan eduki ohi dituzte gorakoak, buruko minak eta priapismoa; noizean behin minik ematen ez duen barrabiletako tumefakzioa agertzen da.

EZAUGARRIAK	%	EZAUGARRIAK	%
Adina (urteak)		Tronbozitoak	
<2	14	<20	29
2-10	71	20-49	23
≥11	15	50-99	20
Leukozito-kontaketa		≥100	28
<10	34	Sexua (mutikoa)	57
10-49	47	Arraza (zuria)	85
≥50	19	Odoljarioa	48
Hemoglobina		Hepatomegalia	29
<7	44	Esplenomegalia	79
7-11	43	Adenitis:	
>11	14	Zerbikala	62
Blastoak (%)		Inginala	54
<65	25	Axilarra	47
65-94	50	Sukarra	61
≥95	25	Hezurretako mina	23

TAULA: Aurkikuntza klinikoak eta laborategikoak leuzemia akutua duten umeengan.

Azterketa fisikoak hauetariko zeinu bat edo gehiago erakusten dizkigu: suminkortasuna, takikardia, petekiak, hematomak, zurbiltasuna, epistaxia, gingiborragia, melena, sukarra, infekzioa, erraietako megaliak, adenopatiak, larruazaleko infiltrazio leuzemikoa, hezurretako mina, etab.

Hezurretako minak eta artralgiak diagnostikoa egin ondoren ere luzaro iraun dezakete. Oso bereizgarria da belauneko min iraunkorra, baina beste edozein artikulazio edo hezurretan ere ager daiteke.

Laborategian anemia normozitiko eta normokromikoa, eta tronbozitopenia erakusten dizkigu ia beti odol-azterketak (% 90etan). Blastoak ikusten dira ia beti, eta granulozitoak 1.000/mm^3 baino gutxiago izan ohi dira.

Hezur-muineko aspiratu edo biopsian muin hiperzelularra aurkitzen da, zelula leuzemikoak % 90 baino gehiago direlarik. Ez dago megakariozitorik edo % 90etan oso murrizturik daude. Diagnostikoa lehen aipatutako tindaketaz egiten da, honela zelula leuzemikoak ikusiz.

Toraxeko X izpietan mediastinoko masa % 10etan agertzen da. Hezurretako X izpiekin hezur-erasana ikusten da kasuen % 50etan.

Diagnostiko diferentziala

Bere hasierako azalpena zein den kontu, sintoma honen ardatzetik egingo da diagnostiko diferentziala: panzitopenia agertzen denean, anemia aplasikotik eta beste minbizien metastasietatik (neuroblastoma, erretikuloblastoma, etab.etatik), bereizi beharko dugu. Hezurreko mina denean, sukar erreumatiko eta artritis erreumatikotik. Erraietako eta guruinetako megaliak agertzen direnean, mononukleosi, zitomegalobirusengatiko infekzio, linfoma eta beste batzuetatik bereizi beharko da. Purpura denean, purpura tronbozitopenikotik. Odol-analisian leukozitosia aurkitzen denean Bordetela, Mononukleosia eta leukozitosia sortzen duten beste infekzioetatik (Estafilokoko, Pneumokoko, etab.etatik), bereizteko planteatu beharko da diagnostiko diferentziala.

Fisiopatologia

Mitosi-indizea, hots, mitosian dauden zelulen frakzio edo kopurua, txikiagoa da leuzemia akutuan hezur-muin normalean baino, eta hezur-muin berean indize hori txikiagoa da askoz ere mieloblasto leuzemikoen artean (% 4-14) normalen artean baino (% 40-70).

Denborarekin, hezur-muineko blastoak zelula normalen ordez kokatzen dira, eta aitzindari mieloidez, eritroidez eta megakariozitikoz husten dute muina. Tratamendua hasten denerako organismoan 10^{12} zelula leuzemiko daudela kalkulatzen da, batezbeste; hau da, ehun tumoraleko kg bat adina.

Kontutan hartu behar dugu gongoil linfatikoak beti daudela infiltraturik: gibela, barea eta giltzurrunak ia beti; eta hezurrak, liseri-hodia, bihotza, birikak, begiak, barrabilak eta nerbio-sistema sarri.

NERBIO-SISTEMAKO TUMOREAK

Haurtzaroan tumoreak bakan badira ere (erlatiboki bakan), solidoak direnen arteko frekuenteenak nerbio-sistema zentralekoak dira, hauek guztien % 18 direlarik; hau da, urtero eta 15 urtetik azpikoetan 2:100.000eko frekuentzia dute. Gurutzetako ikerketan % 20,12ko protzentaiara heltzen dira.

Diagnostikoa ez da erraza, haurrengan nerbioen heldutasuna eta mielinizazioa falta delako eta, beraz, ez dago sintomen eta lesioen arteko harremanik. Bestalde, garezurreko joskurak oraindik hezurtu gabe daudenez, ihes egiteko balbulek bezala jokatzen dute, hipertentsioaren sintomak ezkutatuz. Hirugarrenez, haurrek ez dakite beren sintomak behar bezala adierazten.

Diagnostiko goiztiarra egiteko parametro hauek erabili behar ditugu: susmo-indize handia, arrisku altuko haurren behaketa (neurofibromatosian, esklerosi tuberosoan, ataxia-telangiektasian, adibidez), eta hirugarrenez, zeinu eta sintomen ezagutzea.

1. Sintoma eta zeinuak

Haurraren adinak aldarazi egiten ditu patologiaren sintoma eta zeinuak, eta 3 etapa bereiz genitzake sintomatologiari dagokionez: 2 urte baino txikiagoak, 2-10 urte bitartekoak eta 10-15 urte bitartekoak.

Garezurbarneko hipertentsioa sarritan agertzen da, tumore guztien % 60 infratentorialak direlako (astrozitomak, meduloblastomak, ependimomak, etab.) eta, beraz, hidrozefalia sortuz LZRaren zirkulazioa eragozten dutelako.

Hauek dira sintoma garrantzitsuenak:

a) Zefalea

Jeneralean burukomin moderatua, baina iharduerak areagotzen duena. Gehiago goizetan, gosaldu baino lehen, eta askotan gorakoekin batera; gero haurra hobeto sentitzen da. Gutxiagotan gertatzen da buruko min paroxistikoa, oso handia, alde batean, eta minutu batzuetatik bi ordura iraun dezakeena, batzuetan gorakoekin, tonua eta konortea gutxitzearekin. Bi urtetik beherako umeek lasaitasun-eza, suminkortasuna, anorexia eta negarra dute zefalalgia adierazteko era.

b) Gorakoak

Batez ere goizekoak eta buruko minari lagunduz (baina ez beti).

c) Nortasun- eta portaera-aldaketa.

Iharduera moteltzea, logura, interes-falta, erraz negar egitea. Maiz izaten dira ume kozkortuagoan, hipertentsioa dagoenean.

d) Papilako edema

Tumore infratentoriala dutenen arteko % 70engan ikusten da, supra tentoriala dutenek % 50engan azaltzen dutelarik. Edemak, handia denean, ikusmen-galera edo iluntasuna ematen du ("hodei" edo "errezela" modukoa begien aurrean).

e) Estrabismoa

VI. bikotearen paralisiari dagokio eta diplopia ematen du. Hipertentsioaren lehenbiziko zeinua izan daiteke.

f) III. garezur-bikotearen paralisia

Batzuetan, betazalen ptosiarekin eta betseina edo pupila zabaltzearekin batera, Claude-Bernard-Horner-en sindromea osatuz.

g) Fontanelen konkordura eta joskuren banaketa.

Bi urte bete baino lehen garezurbarneko hipertentsioak sortzen dituen sintomak.

h) Ataxia eta zerebeloaren disfuntzioaren beste zeinu batzuk.

Hipotonia, dismetria disdiadokozinesia, ibilera-desbiazioa eta nistagmoa. Lehenbiziko haurtzaroan ataxia, buruko ikara edo tremulazio bezala azal daiteke. Edo oinez hasi den umeak utzi egiten dio oinez ibiltzeari; eta horrez gain goiko gorputzadarretako dardarak eta dismetria dituenean, ataxia adieraz dezake.

i) Konbultsioak

Gutxitan dira tumore-adierazle bezala bakarrik gertatzen direnean, baina haur osasuntsu batengan gertatzen diren konbultsio fokalak susmagarriak dira.

j) Garezur-nerbioen disfuntzioagatiko sintomak

Garezur-bikoteen paralisi anizkun eta progresiboak, garezurbarneko hipertentsiorik ezean, garun-enborreko tumorea adierazten du.

k) Lehen haurtzaroko beste sintoma batzuk

Bularreko haurraren sindrome dientzefalikoa, adibidez, beste sintomatologia hasi baino lehen kakexia batean amaitzen dena. Beste batzuetan, hasiera-sindrome endokrinologiko bezala ager daiteke.

2. Diagnostikorako bideak

Susmoa dagoenean, diagnostikoa baieztatzeko ala ezeztatzeko erabiltzen diren bideak hauexek dira: garezurreko erradiografia sinplea, ekografia (interes handikoa bularreko haurretan batez ere), Ordenadorezko Tomografia Axiala (T.A.K.) (oso baliotsua kontrastearekin batez ere), Erresonantzia Magnetikoa, angiografia (bere balioa dezente galdu du gaur

egun, kasu batzuetan izan ezik), proba elektrofisiologikoak (E.E.G., ikusmen eta entzumeneko potentzial ebokatuak); eta pneumoentzefalografia, bentrikulografia eta gammagrafia isotopikoa (azken hauek gutxitan dira beharrezkoak).

LINFOMAK

Bi motakoak dira: Hodgkin-en gaixotasuna eta Ez-Hodgkin linfoma.

A. Hodgkin-en gaixotasuna

Sistema linforretikularreko prozesu neoplasiko gaiztoa da. Egungo sailkapena linfozitoen agertzeari dagokio, eta 4 mailatan banatzen dira tumoreak linfozitoen kopurua zein den kontu, mutur biak bere nagusitasuna eta ausentzia direlarik. EE.BB.etan intzidentzia 100.000/35 eta 2,5ekoa da gizonezko eta emakumezkoengan % 30, 20 urte baino gazteagoengan agertzen dira, hauen erdia 15-20 urte bitartean delarik.

Gurutzetan egindako ikerketan tumore guztien % 4,87ko intzidentzia du Hodgkin-en gaixotasunak.

Antza denez, birusek, erradiazioek eta faktore genetikoek badute zerikusirik bere etiologian, baina ez dira erabateko kausak. Adibidez, Hodgkin edo beste linfoma izateko 2,5-3 aldiz arrisku handiagoa dago populazio normalarekin konparaturik, hurbileko senideren batek honelakorik jasaten duenean.

Gaixoak adenopatia batek sortutako konkor bat erakusten du ia beti (% 90-93tan), adenopatiak lepokoak dira (% 60-80tan) eta besapekoak eta iztaikoak ia beste guztiak. Mediastinoko lehenbiziko gaixotasuna % 6-11tan gertatzen da, eta % 25etan peritoneondokoa. Baina kontuan eduki behar dugu lepoko adenopatiak dituztenen erdiak mediastinoko afektazioa dutela eta iztaikoak dituzten ia guztiek peritoneondoko linfoma dutela gainera.

Beste sintomak tumorearen kokapenari dagozkio. Mediastinoko tumoreak adibidez, goi aldeko kaba benaren sindromea sor dezake, edo birika-parenkimako hedapenaren sintoma eta zeinuak. Noizean behin beheko gorputzadarretara zabaltzen den gerriondoko mina orno-muinaren konpresio baten aurkezpena izan daiteke, etab.

Beste sintoma orokorrak hauek dira: ahultasuna, erraz nekatzea, anorexia, pisu-galera, kakexia, sukarra eta pruritoa. Hazkura, goiz agertzen den sintoma da; helduengan batez ere. Gainera, larruazaleko ohizkanpoko lesio asko ager daiteke. Hauek gaixotasuna tratatzen den heinean desagertu egiten dira.

Azterketa fisikoan haztatzen ditugun ganglioak elastikoak dira eta kautxuak bezalako itsapena dute. Batzuetan, taldetan biltzen dira. Sarritan beste adenopati motetatik ezin dira desberdindu, sendagilea esperimentatua izan arren. Beste zeinuak erraz asma ditzakegu sintomak kontutan harturik.

Laborategian ez dugu datu susmagarririk aurkitzen, zeruloplasminaren neurri patologikoa ez denean. Gutxitan agertzen da anemia eta globuluen jalkiera-abiadura % 65etan besterik ez dago lehenengo ordurako 20 mm baino gorago. Gammaglobulinaren neurriak igota daude % 40tan, baina hipogammaglobulinemia aurkitzea ez da hain bakana.

X izpiak oso garrantzitsuak dira; toraxeko linfomaren diagnostikorako batez ere. Gongoilak normalak diren ala ez diagnostikatzeko Linfangiografia asko erabili ohi da eta baita berrerorketak detektatzeko ere. Organismo osoaren Galio zitrato erradioaktiboaren azterketa oso fidagarria da Hodgkin-en estadioak mugatzeko.

Baina diagnostikoa ziurtatzeko Reed-Sternberg-en zelula aurkitu behar dugu, hau nukleolo handiak eta neurri handiko 2 edo 3 nukleo dituen zelula delarik. Nukleo handiaren inguruko unada argia da, azken hau berezitasunik handiena delarik. Bere kopuruaren arabera egiten da lehen aipaturiko sailkapen histologikoa.

Arestian aipatutako ikerketak burutu eta laparotomiaz lagunduz, gero tumorea zein estadiotan dagoen mugatzen da edo mugatzen saiatzen da.

Lau dira estadioak, gaixtoasunaren hedapena zein den kontu. Hala ere, 2. eta 3. estadioak azpiestadio askotan banatzen dira.

B. Ez-Hodgkin linfoma

Bere intzidentzia 100.000/6koa da, hots, Hodgkin-en gaixotasunarena baino altuagoa. Gurutzetako ikerketan hirugarren aurkitzen da tumore guztien intzidentzia kontutan harturik eta hauen % 14,6 suposatzen du. 3-7 eta 9-14 urte bitartean du bere intzidentziarik handiena, gainera gehien gaixotzen direnak mutilak direlarik (neskak baino 5-6 bider gehiago).

Gehienetan minik ematen ez duen adenopatia bezala hasten da. Lepoa eta mediastinoa dira hasierako area frekuenteenak, baina ez da bakana beste edozein area ganglionarretan hastea.

Larruazalpeko noduluak, amigdaletako lesioak, abdomeneko edo hezurretako minak ager daitezke. % 10etan pisu-galera, sukarra, anorexia eta ondoez orokorra agertzen dira. 2 urtez geroztiko inbaginazioaren aurrean abdomeneko linfoma beti kontuan eduki behar dugu. Gibeleko afektazioa % 50etan gertatzen da eta hezurretako eta nerbio-sistemako lesioak ez dira bakanak. % 50etan leuzemia bihurtzen da.

Mediastinoan sortzen denean eztula, arnasestua, erlastasuna eta sukarra eman ditzake.

Ez da ohizkoa laborategiko ikerketan diagnostikorako oso gauza baliagarririk aurkitzea. Adibidez, hematimetria normala da leuzemia bihurtzen ez denean. Hipogammaglobulinemia nahiko ohizko zeinua da. Honez gainera, hezur-muinaren biopsia, ziztada lunbarra eta likido zefalorrakideoaren ikerketa, gibeleko ikerketa, giltzurruneko ikerketa funtzionala, hezur-sistemaren ikerketa sakona, ekografia, T.A.K., Erresonantzia magnetikoa, etab. burutu behar ditugu.

Linfoma hau estadio klinikoetan ez da Hodgkin-en gaixotasuna bezain erraz zehazten, bere hedapena lehengo kasuan gertatzen den bezala ordenatua ez delako.

Histologiari dagokionez, B linfozitoak ukitzen dituzten tumoreak % 70 dira. Hauek 4 mailatan sailkatzen dira, lehenengoa pronostiko onenekoa eta laugarrena gaiztoenekoa direlarik.

Burkitt-en linfomari buruz, birasagatiko infekzioarekin lotu nahi izan ohi dela esan beharra dago; Epstein-Barr-en birusak sortutakoarekin, hain zuzen ere. Bere intzidentziaren gailurra 7 urtean dago. Afrikan gaixoen % 60k baraileko tumorea du. Eritasuna beste bi kokapenetan ere azal daiteke: abdomenean eta nerbio-sisteman.

NEUROBLASTOMA

Haur txikiaren tumore berezia da. Bere intzidentzia 7-10:10^6-koa da 4 urtetik beherakoengan, eta 4:10^6-koa 5-9 urtekoengan. Tumoreen % 50, lehenbiziko 2 urteetan diagnostikatzen da. Haurraren tumore guztien % 11-14eko protzentaia du, eta abdomenekoen artean usuena izaten da; Gurutzetako ikerketan % 6,7ko intzidentzia du.

Ume batzuek aurrez joera dute gaixotasun hau jasateko: adibidez, garuneko eta garezurreko malformazioak dituztenek, neurofibromatosia dutenek eta neuroblastoma dutenen familiartekoek.

Diagnostikoa berandu egiten da jeneralean % 60 III. eta IV. estadioetan bait daude diagnostikoa egiteko unean. Horretarako arrazoiak asko dira: lehenbizi tumorearen sorlekua; ehun sinpatikoa dagoen edozein lekutan sor badaiteke ere, abdomenekoak bait dira sarrienak. Bestetik, tumorea asintomatikoa izaten da luzaroan eta sintomak organo baten konpresioak edo metastasiek emandakoak izan daitezke. Adibidez, toraxean 3tik batek bakarrik ematen ditu arnas sintomak eta hauek oso leunak. % 20 beste arrazoi bategatik egindako X izpiei esker diagnostikatzen da.

Abdomenean, % 14ek aldizkako mina zuten, eta % 9 abdomeneko haztapenean ukitu zen, sintomatologia eskas batek eraginda. % 61, berriz, metastasiak emandako sintomen bidez diagnostikatu zen. Hauen artean, "ondoez-egoera gaiztoa" dugu bat (anorexia, astenia, suminkortasuna, aldizkako sukarra, gorputzadarretako min aldakorrak, zurbiltasuna, anemia

eta GJA igoa). Ondoren, fase edo estadio aurreratuetan, abdomena handituta egoten da, haurra oso suminkor dagoelarik.

Beste sintomatologia goian aipatutakoa baino bereziagoa da:

a) Horner-en sindromea adibidez, neuroblastoma zerbikalean edo bertako metastasiak daudenean, batzuetan irisaren heterokromia ere batera agertuz.

b) Opsoklonia edo sindrome opsozerebelomioklonikoa: ataxia, dismetria, miokloniak eta begietako mugimendu anormalak (opsoklonoak). Sintomatologia hau neuroblastoma baino lehenago ager daiteke, eta orduan tumorea bilatzeko azterketak egin behar dira. Jeneralean torazikoak dira eta I. - II. estadioetan egoten dira diagnostikatzen direnean.

c) Orno-muinaren zapalkuntzagatiko sindromea: beheko gorputzadarretako afektazio neurologikoa, alegia.

d) Heste-malabsortzioa edo ezin sendaturiko beherako kronikoa.

Laborategiko diagnostikoa oso garrantzitsua da tumore honetan. Jakina denez, katekolaminak sintetizatzen dituzten tumoreak dira neuroblastomak, haien aurretiko substantziak eta katabolitoak gernutik iraizten direlarik (azido homobanilinikoa eta banilinmandelikoa). Hauek ikertuz tumoreen % 70-90 diagnostika daitezke, eta populazio osoan screening-a egitea posible ez bada ere, komeniko litzateke azterketa hau aurrez joera duten pertsonei burutzea.

Gero, diagnostikoa egiteko erabiltzen diren beste bitartekoak hauexek dira: X izpiak, arteriografia, ekografia, Scanner-a, hezur-muineko eta orno-muineko ikerketa, gammagrafia, etab.

WILLMS-EN TUMOREA EDO GILTZURRUNEKO ENBRIOMA (NEFROBLASTOMA)

Haurtzaroko tumore berezia da: % 43,3 bi urte bete baino lehen diagnostikatzen dira, eta % 56,7 geroago. Lehen, bizirik zirautenen frekuentzia urria bazen ere, egun % 80koa da, baina % 95 adinakoa izan daiteke tratamendua lehenbiziko etapetan hasiz gero.

Berdin gertatzen da mutilengan eta neskengan, eta sarriago agertzen da ezker aldeko giltzurruneko tumorea.

Sintomatologiari dagokionez, abdomeneko masa % 75etan azaltzen da (sarritan gurasoak dira konturatzen direnak). Egoera orokorraren aldaketa (pisu-galera, anorexia, gorakoak, abdomeneko mina) % 27tan azaltzen da, eta hematuria makroskopikoa % 23tan bakarrik. Asoziaturiko malformazioak % 4etan agertzen dira gutxi gorabehera (aniridia, hemihipertrofia, etab.). Analitikan, beti dago anemia normozitikoa, eta globuluen jalkiera-abiadura igoa aurkitzen da % 92tan.

Bost estadiotan sailkatzen da tumorea, bere hedapena, metastasiak, etab. nola diren kontu. Lehenengo etapan edo estadioan diagnostikatzen direnek (edo baita bigarrenean ere) onerako pronostikoa dute, eta gehiago diagnostikatzen dira 2 urte bete baino lehen. Baina estadio bakoitzean, pronostiko hobea dute era berean 2 urtez azpiko haurrek. Beraz, oso garrantzitsua da diagnostiko goiztiarra.

Diagnostikoan hainbat pauso eman beharra dago:

a) Lehenbizi diagnostiko goiztiarra egiteko, anamnesia eta abdomeneko miaketa sakona burutu behar ditugu. Ez da hematuria edo abdomen puztua agertu arte itxaron behar; honek estadio altua adierazten bait du (jeneralean hirugarrena edo altuagoa).

b) Kontuan eduki sortzetiko malformazio batzuk (hemiatrofia, aldaketa urologikoak) batzuetan tumore honekin agertzen direla.

c) Anemia eta globuluen jalkiera-abiadura altuaren aurrean tumore hori dagoela susmatu, beste kausarik ez badago.

d) Giltzurrunaren bolumena handituta dagoenean ekografia egin hainbat lasterren, eta geroago T.A.K. edo Erresonantzia magnetikoa.

e) Peritoneo-atzeko masen aurrean arteriografia selektiboa burutu behar da.

f) Diagnostiko goiztiarrak, aurreko guztiaz gainera azterketa anatomopatologikoa eskatzen du.

HISTIOZITOSIAK

X-Histiozitosi sindromeak, histiozitoen ugaltze bilakatutako lesio granulomatosoek duten espektro osoa barnebiltzen du.

X-Histiozitosiaren intzidentzia ez da ezaguna, bere barnean irudi kliniko asko hartzen duelako; batzuk oso gaiztoak eta beste batzuk onairenak. 1960–1964 urteen bitartean Letterer-Siwe-ren intzidentzia kalkulatu zen bere hilkortasuna iturri bezala kontutan harturik. Gaixotasun honen hilkortasun-indizea garai hartan % 50ekoa zenez gero, lehenengo urteko umeen arteko 100.000/1eko, edo 15 urte baino gazteagoen arteko 100.000/0,2-ko urteroko intzidentzia kalkulatu zen. Klinikan dauden Letterer-Siwe, Hand-Schuller-Christian eta Granuloma Eosinofiloaren proportzioak kontutan hartzen baditugu, X-Histiozitosiaren urteko intzidentzia 100.000/0,5-ekoa baino handiagoa izango litzateke. Gurutzetako ikerketan haurtzaroko tumore guztien % 3,65 dira.

Bere sorreran argi dago faktore genetikoek oso partehartze garrantzitsua dutela, baina ez da faktore etiologiko berezi bat ezagutzen.

Gaixotasunaren espektro guztiaren berezitasun anatomopatologiko bakarra histiozitoen ugaltze hedatua da, granuloma eratuz, nahiz eratu gabe. Espektro hau kontutan harturik X-Histiozitosi izenak egokia dela dirudi.

Bere adierazpen klinikoak, beraz, oso desberdinak dira bere kokapena eta espektroa zein diren kontu. Granuloma eosinofilo isolatuek garezurrari eta hezur luzeei erasotzen diete batez ere eta gutxiago saihets-hezurrei, pelbisari eta ornoei. Konkor bezala agertzen dira. Batzuetan mina sortzen dute, baina minik gabekoak ere izan daitezke. Dena dela, irudi erradiografikoa berdina da: oso ondo mugatutako lisisarea. Ez da bakana lehenbiziko azalpena garezurreko granuloma adieraziz proptosi bat izatea. Garezurreko hezur-geruza biak gaixotzen direnean garun-ehuna uki dezakegu kanpotik.

Ehun bigunetako granuloma bakarra diagnostikatzea ez da erraza. Nerbio-sisteman, liseri-aparatuan eta goiko arnas-bideetako mukosapean agertzen dira. Granuloma eosinofiloaren diagnostikoa kontuan izan behar dugu belarriko zorne-jario kronikoetan eta mastoidea gaixotzen denean. Are gehiago seborrea, purpuraz edo beste elementuz lagunduriko dermatitisa dagoenean.

Polidipsia eta poliuria, diabete insipidoaren zeinu bereziak dira eta diagnostiko garaian edo beranduago ager daitezke.

Orokorra eta oso hedatsua denean, gaixotasunak leku bakoitzeko sintomatologia sor dezake: adenopatia garrantzitsua, osatzen ez den erupzioa, purpura, desagertzen edo osatzen ez den birikako infiltratua, hepatoesplenomegalia, eta baita bereziak ez diren sintoma orokorrak ere: sukar iraunkorra, pisua-galera, suminkortasuna, letargia, beherakoak,. . . .

X izpietako irudia oso berezia izan arren, lesioen biopsiak emango digu diagnostikoa.

Honako konplikazioak aipa daitezke: diabete insipidoa, hezur-haustura patologikoak, haien ondoriozko eskoliosia (ornoetan gertatzen denean), entzunbideko esklerosi eta hipoakusia, hortzagin-galera, birikako afektazioa, eta beste organoetako akts funtzionalak. Azken hauek eta hezurretako lesioak ondoriorik gabe desagertzen dira ia beti, tratamendua jarriz gero.

ERRABDOMIOSARKOMA

Bereizi gabeko mesenkimako zeluletatik eratorritako neoplasiak dira ehun bigunetako sarkomak (muskulu, tendoi, faszia, lotailu, ehun konektibo, baso, etab.ekoak hain zuzen), haurtzaroko tumore guztien % 8-12 izanik. Hauen artean errabdomiosarkoma da maizen agertzen dena. 5 urtetik beherako umeengan izaten dira gehienak, baina maiztasunaren beste gailur bat badago 12-13 urte bitartean. Gurutzetako ikerketan % 4,3ko intzidentzia dute.

Anatomopatologiaren ikuspegitik 5 tumore-mota daude; batzuk besteak baino gaiztoagoak. Baina beste tumoreetan bezala diagnostiko goiztiarrari lotuko gatzaizkio gehiago, eta ez patologiari. Oso garrantzitsua da hau, % 40-50etan heriotza gertatzen bait da. Diagnostikatu baino lehen 2-4 hilabete igarotzen dira, batezbeste, sintoma edo zeinua hasten denetik.

Errabdomiosarkomen % 30 buruan sortzen dira (begi inguruan, sudur/eztarrian, altzogune maxilarretan, entzunbidean, ahoan), % 28 pelbisean (altzogune urogenitalean, maskurian, barrabiletan), % 14 gorputzadarretan, % 11 enborrean eta % 12 abdomenean.

Hori ikusirik, ager daitezkeen sintomak oso desberdinak dira. Horri zor zaio sintomen hasieratik diagnostikoa lortu arte iragandako denbora luzea izatea. Baina beti eduki behar dugu posibilitate hau buruan ondorengo sintomak agertzen direnean: proptosia, begi-globoaren lekualdaketa, estrabismoa, aurpegiko asimetria, sudur-butxadura, errinorrea, otorrea, otalgia, VIII. bikotearen paralisia, aurpegiko edo ahoko bultomak edo estridorea. Kasu horietan errabdomiosarkoman pentsatuko dugu, beste kausarik ezean. Bestalde, disuriak, estranguriak, gernu-euspenak, perinearen konkordurak, idorreriak, sexu-organoetako hemorragiak, barrabila handitzeak edo pelbisean masa bat agertzeak diagnostiko honetaz pentsarazi behar digute. Abdomenean ikterizia ager daiteke. Gorputzadarretan bultomak. Beste zeinu batzuk, bakanak izan arren, tetraplejia eta paraplejia dira.

ERRETINOBLASTOMA

Begi batean edo bietan ager daitekeen tumorea da, beren sorlekua betsareko elementu argi-hartzaileak direlarik. Lehenbiziko urteetako tumore berezia da erretinoblastoma, bere intzidentziarik altuena 13 hilabete ingurukoa delarik, baina jaiotzatik sortua ere izan daiteke. Ez dugu ahantzi behar mutazio genetikoa izan daitekeela, baina baita herentzia autosomiko gainartzailez transmiti daitekeela ere. Beraz, familia batean ume batek erretinoblastoma jasan duenean, behaketa berezi bat behar dute familiako beste sema-alaba berriek. Gurutzetako ikerketan bere intzidentzia % 4,3koa da.

Lehenbiziko zeinu klinikoa betseinean arrasto edo orbain zuriska da. Leukokoria du izena, eta batzuetan senideren bat konturatzen da horretaz. Bigarren zeinua estrabismoa da. Beste zeinurik ere badago, baina agertzen direnean gehienetan garatutako tumorea adierazten digute. Adibidez, begi gorri eta mingarria eta glaukoma, ikusmen murriztua, betzulo-inguruko zelulitisa, irisaren heterokromia, aldebateko midriasia, etab. Gutxitan diagnostikatu ohi da ohizko miaketa egin ondoren.

Diagnostikorako, begi-hondoko miaketak % 100 baieztatzen du susmo klinikoa. Horregatik du miaketa erraz honek garrantzi handia.

Laborategiko diagnostikoan azido homobaniliniko eta banilinmandelikoen gernuko iraizketa gehitua erabili ohi dira, baina gaur egun balio handiagoa du humore urtsuko IDH-zifra igoak, odolekoarekin 3:1eko erlazioa adierazgarria izanik.

Ekografia oso baliagarria da eta zalantzako kasuetan fluoreszeinografia erabiltzen da.