

Tumores raros

Índice de informes breves: 1. ¿Qué es una enfermedad rara? ; 2. Día Mundial de las Enfermedades Raras, 2011; 3. Esclerosis Lateral Amiotrófica; 4. Enfermedad de Huntington; 5. Colitis Ulcerosa; 6. Enfermedad de Crohn; 7. Xantomatosis cerebrotendinosa; 8. Enfermedad de Fabry; 9. Fibrosis quística; 10. Esclerosis sistémica; 11. Enfermedad de Niemann-Pick; 12. Enfermedad de Gaucher; **13. Tumores raros**; 14. Cáncer de mama en hombres; 15. Cáncer de laringe en mujeres; 16. Cáncer de testículo; 17. Cáncer de nasofaringe

Tumores raros:

La Red Epidemiológica de Investigación de Enfermedades Raras (REPIER) era una red temática de grupos de investigación (16 grupos de investigación pertenecientes a once Comunidades Autónomas) que incluía tanto a investigadores clínicos, epidemiólogos, farmacólogos, genetistas, biólogos moleculares, etc. y que pretendía abordar la investigación epidemiológica y clínica de las Enfermedades Raras (ER).

Uno de los grupos de enfermedades relevantes participantes en REPIER, por su interés científico y por sus implicaciones en la Salud Pública, fue el denominado de Tumores Malignos Raros, procesos sobre los que la información existente en aquel momento (y también ahora) era muy limitada y escasa.

Dentro del REPIER se recibió financiación para el desarrollo de diferentes actividades por medio del Fondo de Investigaciones Sanitarias (Expediente: G03/123) y también financiación específica del mismo FIS (Expedientes: PIO20686 y Red de Centros C03/09) sobre tumores raros desarrollándose el proyecto de investigación "Tumores Malignos Raros en España", cuya meta era mejorar el conocimiento sobre la etiología, morbilidad y supervivencia de los Tumores Malignos Raros en España, así como conocer los recursos disponibles para la atención a los enfermos y sus familias. El estudio, entonces, cubría información sobre una población aproximada de 10 millones de habitantes, que correspondía al área geográfica cubierta por los 12 registros de cáncer de población españoles que participaron en el estudio.

Los principales objetivos del estudio eran: la identificación, para el conjunto de los diferentes Registros de Cáncer Españoles que participaron, los cánceres o tumores malignos que se pudieran considerar por su frecuencia como raros (eligiendo como umbral el de una incidencia menor de 3 casos por 100.000 habitantes), y el seleccionar un grupo reducido de Tumores Malignos Raros para los que se recabaría información más detallada sobre la historia natural de la enfermedad y los diferentes aspectos asistenciales relacionados con su diagnóstico, su estadio y el tratamiento aplicado. Esta información junto aquella otra que era procedente de la literatura científica debería permitir la realización de la caracterización de cada uno de los Tumores Malignos Raros incluidos en este estudio, siguiendo las líneas propuestas por el Programa de Enfermedades Raras de la Unión Europea y que era el ámbito de actuación de REPIER).

Selección de TMR a estudiar:

Para el análisis general de los tumores raros se eligieron aquellos 26 Tumores malignos raros en hombres y 33 en mujeres que cumplían el requisito de una incidencia menor de 3 casos por 100.000h.

Para el análisis específico se seleccionaron seis tumores para su detallado estudio, lo que permitiría contar aproximadamente con 100 casos de cada tumor para el total del conjunto de registros poblacionales de cáncer participantes. Esta elección tenía en cuenta el número de registros que habían seleccionado cada tumor además del interés de un responsable para coordinar cada grupo resultando elegidos los siguientes

en España: mesotelioma, cáncer de mama en hombres, sarcoma de Kaposi, cáncer de testículo, cáncer de nasofaringe, leucemia linfática crónica en mayores de 65 años. En Asturias, se participó activamente en los grupos siguientes: cáncer de mama en hombres, cáncer de testículo, cáncer de nasofaringe, melanoma uveal y cáncer de laringe en mujeres.

Resultados nacionales:

Los resultados de tasas de incidencia de España se refieren a los resultados de las once zonas españolas en las que existe un registro poblacional de tumores malignos cuya población representa un 25% del total de la población española y cuyos datos se publican en

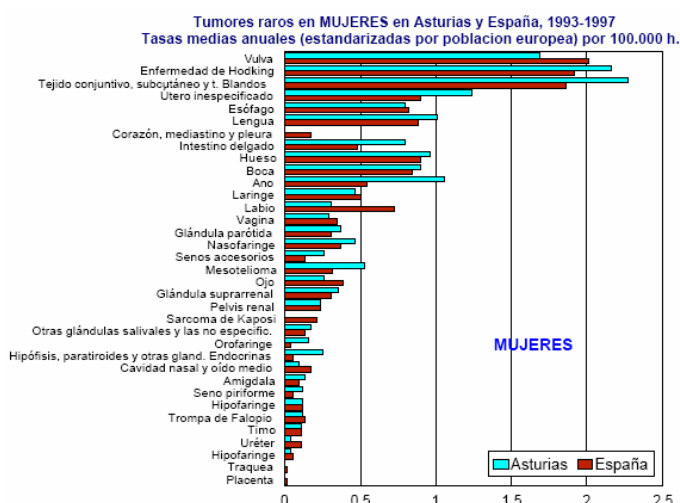
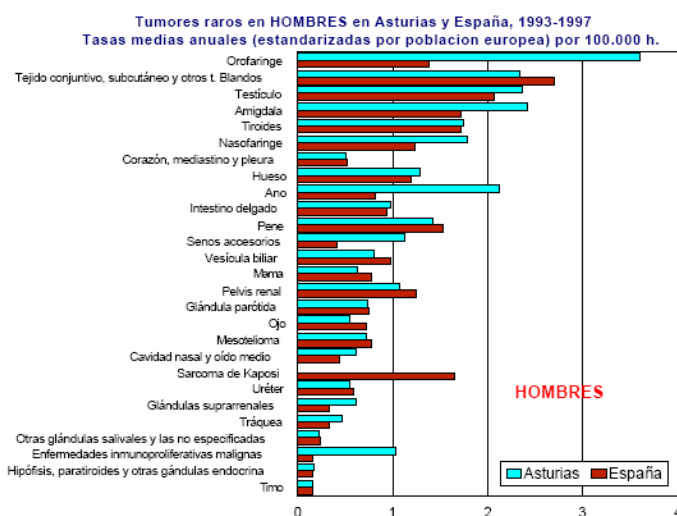
el volumen de *Cancer in five continents* de la IARC. Esos territorios son los siguientes: Albacete, Asturias, Canarias, Cuenca, Gerona, Granada, Mallorca, Murcia, Navarra, Tarragona y Zaragoza. Las tasas estandarizadas se realizaron para la población española y asturiana en función de la edad y según género atendiendo a la población europea. Los datos de incidencia (bruta y estandarizada) para el período 1993-1997 fueron facilitados por el Grupo de Tumores Raros del REPIER.

Los resultados obtenidos de la fuentes analizadas, nos muestran que para el período 1993-1997 atendiendo, también, a la comparativa del RTPA (Registro de Tumores del Principado de Asturias)

con el conjunto de registros poblacionales de tumores siendo, en Asturias, cuando comparamos las tasas estandarizándolas a una población estándar (población tipo) en este caso la población europea, los datos cambian considerablemente sobre todo los datos de Asturias y en aquellos cánceres o tumores que tienen una elevada incidencia en personas de edad avanzada. No obstante, aunque en Asturias se reduce considerablemente la tasa media anual con la estandarización las tasas siguen estando, por lo general y en los tumores raros más frecuentes, por encima de las tasas del conjunto de registros

poblacionales de tumores (entre ellos el de Asturias). Así, nuestra incidencia estandarizada en hombres es muy superior al conjunto de España en tumores de orofaringe, testículo, amígdala, ano, y enfermedades inmunoproliferativas malignas. En cambio, las tasas españolas en hombres son bastante superiores a las asturianas en tumores de tejido conjuntivo, subcutáneo y otros tejidos blandos, pene, pelvis renal, vesícula biliar y sarcoma de Kaposi.

En Asturias, el tumor raro más frecuente es el cáncer de orofaringe (con cifras casi un 300% superiores en Asturias

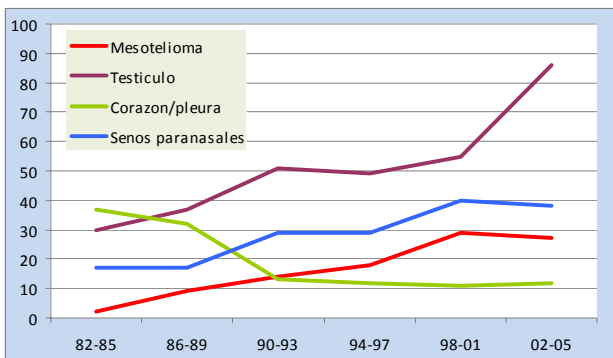


que en España), seguido de cáncer de Tejido conjuntivo, subcutáneo y otros tejidos blandos, cáncer de ano, cáncer de amígdala y cáncer de testículo.

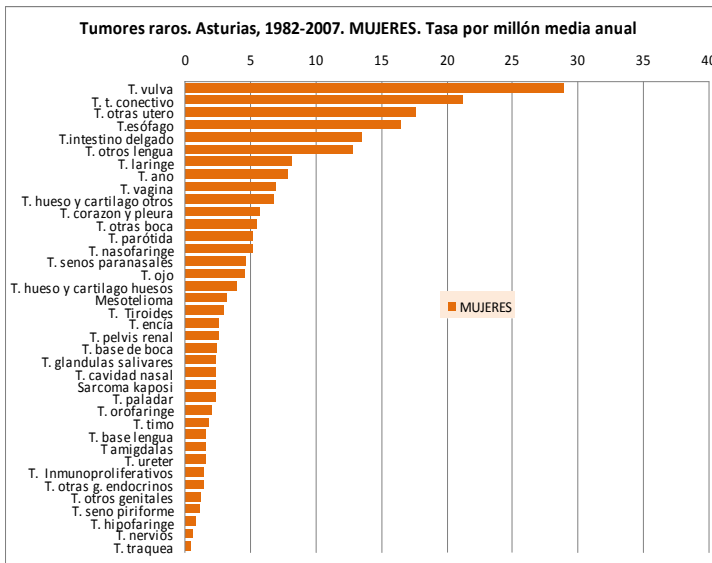
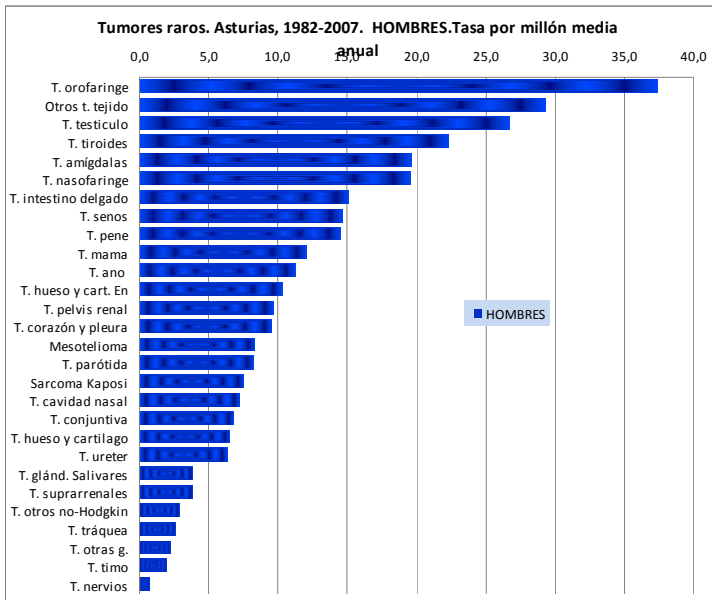
En Asturias, la incidencia (medida en tasas brutas) de la casi totalidad de tumores es superior **en mujeres** a las tasas de incidencia brutas de España para el mismo sexo. Solo se salvan en esta apreciación los cánceres de labio de boca (con cifras muy superiores en España con respecto a Asturias), los cánceres de ojo, los cánceres de cavidad nasal y oído medio, así como los cánceres de úter y de vulva (si bien en este último caso, con cifras muy similares entre los dos ámbitos geográficos).

Nuestra incidencia estandarizada en mujeres es superior al conjunto de España en tumores de enfermedad de Hodgkin, tumores de tejido conjuntivo, subcutáneo y otros tejidos blandos, Tumores de útero inespecíficos, tumores de lengua, tumores de intestino delgado, tumores de ano, mesotelioma pleural y tumores de hipófisis, paratiroides y otras glándulas endocrinas. En cambio, las tasas españolas en mujeres son bastante superiores a las asturianas en tumores de vulva, tumores de labio, tumores de ojo y tumores de cavidad nasal y oído medio.

En Asturias, para el conjunto del periodo, y en el análisis de las diferencias entre tasas estandarizadas por la población europea y las tasas brutas encontramos diferencias considerables entre el uso de una u otra. Así, en hombres, casi todas las tasas estandarizadas son inferiores

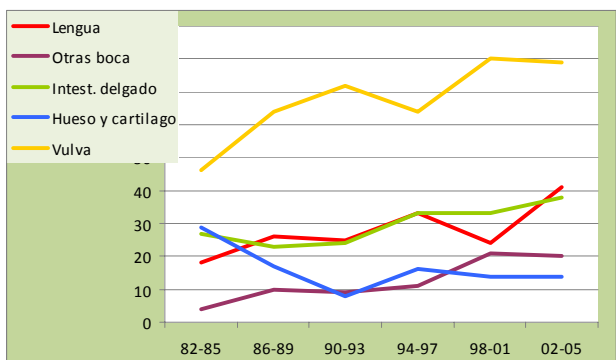


a las tasas brutas, circunstancia que refleja las elevadas frecuencias en los tramos de edades más avanzadas. Únicamente aquellos tumores con edades de presentación más jóvenes son las que las tasas estandarizadas son más altas: tumores de glándulas suprarrenales (incremento superior al 60%), las enfermedades inmunoproliferativas malignas (cercano al 40% superior) y los tumores de hipófisis, paratiroides y otras glándulas endocrinas. En el resto de tumores hay una reducción de la tasa si usamos la estandarizada. Esta diferencia es más alta en los tumores de corazón, mediastino y pleura (inferior al 60%), y tumores de úter. El resto de tumores en hombres presentan tasas de incidencia inferiores en un 20% si usamos las tasas estandarizadas.



(incremento del 300% en los últimos veinte años). También ha aumentado el cáncer de senos paranasales, pero con menor intensidad, y los mesoteliomas malignos (incremento del 1000%). Por el contrario ha habido descenso en la incidencia de cáncer de corazón y pleura.

En el caso de **las mujeres**, se observa un incremento en el



cáncer de vulva (casi un 100%) en el período de estudio. Hay también incrementos, más moderados, del cáncer de intestino delgado, en cáncer de lengua, y en otros cánceres de boca. Ha habido un descenso, por el contrario, en los cánceres de hueso y cartilago de extremidades en mujeres.

Este proyecto ha sido financiado a cargo de los fondos para la cohesión territorial 2010 del Ministerio de Sanidad y Política Social que fueron aprobados en el CISNS, como apoyo a la implementación a la Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud

Informe realizado por Marcial Argüelles, Mario Margolles, Sara Mérida. Consejería de Salud y Servicios Sanitarios

Evolución de los tumores raros en Asturias, 1982-2007

A lo largo de estos últimos 26 años de estudio, se han ido recogiendo por el Registro de Tumores todos los casos de neoplasias malignas diagnosticadas en el ámbito del Principado. Con ello, se han obtenido unas distribuciones de frecuencia para ambos sexos que se muestran en las tablas anexas.

Así, **en hombres**, el tumor raro más frecuente es el cáncer de orofaringe con cifras en Asturias que supera claramente el límite para considerarlo raro que existe en España (recordemos que teníamos una incidencia 3 veces superior a la española). Le siguen en frecuencia Otros tumores del tejido conectivo y los tumores de testículo y tiroides estos ya en el umbral de consideración de raros. Son muy poco frecuentes los tumores de timo, los tumores de nervios periféricos y sistema autónomo, los tumores de traquea, etc.

En el caso de **las mujeres**, se observa que el cáncer más frecuente de los considerados raros es el cáncer de vulva, con cifras elevadas para ser un tumor que afecta únicamente a un sexo. Le siguen los tumores del tejido conectivo y otros tumores del útero. Son también frecuentes dentro de su rareza los tumores de esófago que son de alta frecuencia en hombres. Son muy poco frecuentes en mujeres, los tumores de traquea, de nervios periféricos y sistema autónomo, los tumores de hipofaringe así como los de seno piriforme.

Si analizamos la evolución en ambos sexos de este tipo de tumores considerado raros, con la lógica oscilación entre períodos de tiempo, que se intenta amortiguar realizando períodos plurianuales cuatrienales, determinado tipo de tumores.

Así, como se observa en los gráficos de evolución, **en hombres**, existe un considerable incremento en la incidencia de cáncer de testículo en los últimos años