

Tumores raros: **Cáncer de testículo**

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: GO3/123) y también financiación específica del mismo FIS (Expedientes: PIO20686 y Red de Centros CO3/09) 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.

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. Entre estos estaba en cáncer de laringe en mujeres.

Cáncer de testículo

El cáncer de testículo es el más frecuente en el sexo masculino entre los 15 y 35 años. Las tasas de incidencia en España fluctúan entre 1,4/100.000 varones y año (Registro de Canarias) y 3,9/100.000 en Mallorca, siendo la frecuencia relativa de aproximadamente un 1% de todos los tumores que afectan al sexo masculino.

En el siglo pasado se ha observado un incremento de la incidencia de cáncer de testículo en los países del Norte de Europa, Reino Unido, Canadá, Nueva Zelanda, Australia y Los Estados Unidos. En Dinamarca se ha observado recientemente una atenuación en la tendencia. Aunque se ha discutido si el incremento de las tasas se da por igual entre los tipos de tumor testicular seminomas o no seminomas, parece que afecta a ambos.

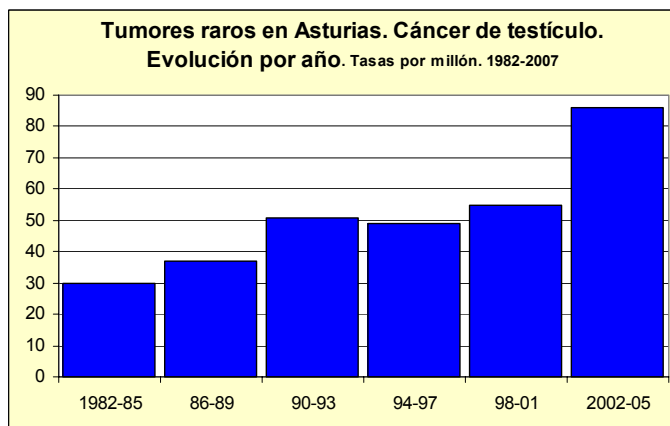
A pesar de que se han llevado a cabo estudios analíticos para investigar los posibles factores de riesgo causantes del proceso, su etiología sigue siendo desconocida no existiendo hipótesis que expliquen satisfactoriamente las diferentes tendencias en la incidencia ni las variaciones raciales o geográficas que se observan.

Los factores de riesgo conocidos actualmente para los tumores germinales del testículo incluyen: criptorquidia (nivel de evidencia I), cáncer de testículo contralateral y tumor germinal extragonadal (II a), historia familiar (III a), infección por VIH (seminomas), microlitiasis testicular, síndromes de insensibilidad a los andrógenos y la disgenesia gonadal mixta (III b). La exposición a estrógenos "in útero" se ha asociado también a la criptorquidia y por tanto al cáncer de testículo. El síndrome de Down también se ha asociado a cáncer de testículo, mientras que el síndrome de Klinefelter se asocia a tumores germinales extragonadales (IV a).

La nutrición en la infancia también se ha asociado con el cáncer testicular.

Este tipo de tumor puede generar metástasis vía drenaje linfático o hematógena que produce más frecuentemente metástasis pulmonares, mientras que otras localizaciones de metástasis (hígado, cerebro, piel, bazo y tubo digestivo) son propias de tumores especialmente agresivos, como el coriocarcinoma.

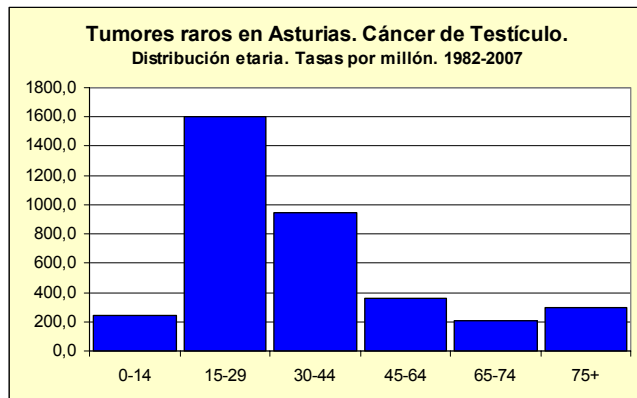
Los tumores de células germinales representan un 95% de los cánceres testiculares. A efectos prácticos, biológica y clínicamente los tumores de células germinales se dividen en seminomas y no seminomas, ya que la conducta de estos dos tipos de tumores es relevante desde el punto de vista terapéutico.



La clínica de presentación más frecuente de los tumores testiculares es un nódulo o tumefacción indolora de un. En un 30 o 40% de los pacientes se presenta como un dolor sordo en la parte inferior del abdomen, área

perianal o escroto, mientras que un dolor agudo es el síntoma de presentación en solo el 10% de los casos.

Los tratamientos más usados son la orquiectomía radical (en todos los casos y por vía inguinal, resecando el testículo y el cordón espermático). En casos con neoplasias muy avanzadas que pongan en peligro la vida del paciente, y marcadores séricos elevados, la orquiectomía puede posponerse hasta haber completado la quimioterapia. En centros con experiencia y en casos muy seleccionados puede plantearse una cirugía conservadora.



Objetivos:

El cáncer de testículo es un tumor raro pero no tan infrecuente en hombres. Se intentó, en su momento, describir las tendencias temporales de la incidencia de cáncer de testículo en el período 1986-98 en el conjunto de seis áreas geográficas españolas en las que existe un registro de cáncer de población.

En este estudio transregional la incidencia asturiana de cáncer de testículo era un 15% superior a la española (la de los diferentes registros existentes), al contrario que para otros tumores que solía ser inferior.

En este informe breve pretendemos exponer cual ha sido la incidencia y características de presentación del cáncer de testículo en hombres en Asturias desde 1982 a 2007, ambos inclusive.

Para el total de este período de estudio hemos observado **un total de 347 casos, con una tasa media anual de 26,7 casos por millón de hombres y año** (alrededor de 13 casos nuevos anuales).

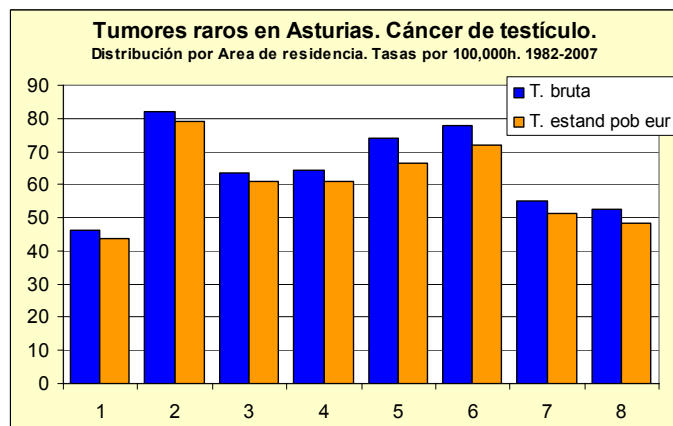
En el primer gráfico se observa un incremento marcado en los últimos años.

La **distribución etaria** detectada nos muestra que la mayor incidencia de esta enfermedad sucede en cohortes jóvenes. Las mayores incidencias corresponden a personas mayores de 15-29 años que son considerablemente más altas que en cohortes previas o posteriores. Esta edad es también aquella que tiene la mayor frecuencia absoluta de casos. La edad media al diagnóstico fue los 37 años de edad con un rango entre los 2 y los 89 años.

El **Área Sanitaria** con una mayor incidencia acumulada en este período de tiempo ha sido el Área Sanitaria II, un Área con una proporción alta de población mayor, al igual que el resto de Áreas con mayor incidencia (Áreas sanitarias VI). Sin embargo, dado que la edad de presentación es más frecuente en jóvenes, no varía mucho la tasas bruta de la estandarizada por la población

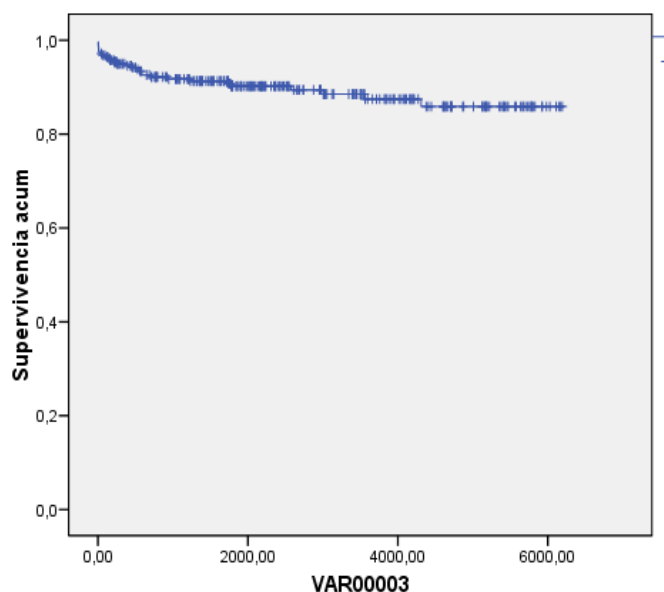
Europea. El Área Sanitaria con menor incidencia es el Área I.

Es un tumor con buena supervivencia, tras haber cruzado estos datos con la **mortalidad** en Asturias se han detectado 29 (11%) fallecimientos con una edad media de 57 años y un rango entre los 20 y los 86 años de edad.



No se registra con mucho detalle si los testículos afectados eran descendidos o no. El **tipo histológico** más frecuente son los seminomas (48%), seguidos de los carcinomas embrionarios (16%), teratocarcinomas (10%) y teratoseminomas (4%).

Función de supervivencia



En un **análisis de supervivencia** realizado a los casos diagnosticados a partir de 1991 (inclusive) y censurando los datos a fecha de 31.12.2007 obtenemos curvas de supervivencia como la del gráfico de supervivencia., que muestra el excelente pronóstico de esta patología.

En ella podemos observar que a 5 años tras diagnósticos la función de supervivencia del cáncer de testículo en hombres es del 90%. A 10 años es del 85%.

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