

¿Cómo se va a monitorear mi condición?

Un control o examen regular de los pacientes de GIST es muy importante. Las guías para monitorear siguen los mismos principios desarrollados para adultos. Este monitoreo es realizado por un examen físico y por técnicas médicas de imagen como el CT y el PET scan. Típicamente, CT scans de seguimiento se realizan cada tres meses. Exámenes de sangre son necesarios para monitorear el estado general de la salud del paciente que recibe Gleevec o cualquier otra droga, aunque no miden directamente la respuesta del tumor.

Como el GIST pediátrico afecta desproporcionalmente a niñas, es importante conversar con el médico sobre el balance apropiado entre un monitoreo frecuente y la necesidad de prevenir efectos colaterales de largo alcance como la infertilidad. La diferencia entre la eficacia del monitoreo de varias técnicas de imagen (CT scan, PET scan y MRI-Resonancia Magnética) y la confiabilidad del diagnóstico de cada uno de estos procedimientos debe también ser discutido.

¿Cuáles con algunas diferencias entre el GIST Pediátrico y el Adulto?

Pediátrico

- Afecta mas al género femenino que al masculino
- Ocurre principalmente en el estómago como nódulos múltiples.
- Puede tener un curso natural menos rápido que el GIST de adultos.
- La respuesta al tratamiento con Gleevec está menos definido.
- No se lo conoce tanto como el GIST de adultos.
- Rara vez tiene la típica mutación del gen KIT/PDGFRA que es común en adultos.

Adultos

- Afecta a hombres y a mujeres casi de igual manera.
- Se lo conoce mejor.
- Tiene un curso natural más agresivo.
- Tratamiento con Gleevec es generalmente mas efectivo.

Mirando al Futuro

GIST y Gleevec son considerados por muchos como un modelo innovativo de terapia dirigida contra el cáncer. Con una alta participación de pacientes en pruebas clínicas, y un gran interés de parte de muchas compañías farmacéuticas en terapias dirigidas contra el cáncer, se continúa logrando un progreso rápido en el tratamiento de GIST de adultos. El GIST pediátrico tiene diferencias significativas con el GIST de adultos, y es necesaria mucha más investigación. A pesar que el GIST pediátrico es muy raro, existe un considerable interés y deseo para comprenderlo.

Investigación de Resistencia del Life Raft Group

El Life Raft group ha creado un plan de investigación de resistencia estratégico que nos permitirá dirigir fondos a aquellas prioridades investigativas con mayores perspectivas de proporcionarnos nueva información y tratamientos a la brevedad posible. Hemos creado una estructura de apoyo que hace a cada investigador responsable de mostrar resultados concretos, re-dirige recursos cuando un proyecto se agota, y suplementa nueva investigación ahí donde se presenta una necesidad. También hemos creado dos bancos separados de tejidos (uno para GIST pediátrico y otro para GIST adulto) para proveer a los investigadores de las herramientas que requieren para realizar su trabajo.



Pacientes con GIST pediátrico y sus hermanas se reunieron en NYC. Con el tema "ESPERANZA," ellas crearon obras de arte de las batas de cirugía. Con esto crearon una vitrina, "SOSTENIENDOTE," para un evento en noviembre del 2005.

El Life Raft Group

El LRG es una organización internacional de pacientes para apoyar a personas con GIST y a los miembros de su familia. La misión del Life Raft Group es asegurar la sobrevivencia de pacientes con GIST con una buena calidad de vida. Para alcanzar su misión, el Life Raft Group dedica sus esfuerzos a: Información y Apoyo, Monitoreo de los Tratamientos, Investigación, Consulta y Asistencia a los pacientes, y Promoción.

Contáctenos

The Life Raft Group
40 Galesi Drive, Suite 19
Wayne, NJ 07470
Phone: 973-837-9092
Fax: 973-837-9095
www.liferaftgroup.org
E-mail: liferaft@liferaftgroup.org

Agradecimientos Especiales

La producción de este folleto no hubiera sido posible sin la generosa contribución de Amgen, Bristol-Myers Squibb y Novartis.

Ninguna de las compañías farmacéuticas que han colaborado para el desarrollo de este folleto ha tenido ningún rol en determinar, revisar o aprobar su contenido.



LIFE RAFT GROUP



Pediátrico GIST

Tumores

del

Estroma

Gastrointestinal

Asegurando que ningún niño tenga que enfrentar GIST en soledad

Este folleto le informará lo básico acerca del GIST y su tratamiento. La intención del mismo es responder a algunas de sus preguntas acerca de esta enfermedad, pero no reemplaza la guía ni el cuidado de su médico.

Lo que necesita saber ahora mismo...

¿Qué es GIST Pediátrico?

GIST es el nombre abreviado de Tumor del Estroma Gastrointestinal, un tipo de sarcoma. Sarcoma es un cáncer del tejido conectivo, músculo o huesos. El GIST es poco común y muchos médicos pueden no haber visto nunca antes a un paciente con GIST. El GIST Pediátrico es aún más raro. El GIST ha sido reconocido como una patología distinta solo hace poco años. Hasta entonces, el GIST era casi siempre clasificado incorrectamente.

Existen importantes diferencias entre el GIST pediátrico y GIST en adultos. En una histórica reunión internacional de GIST pediátrico, organizada por el Life Raft Group en noviembre 12 de 2004 en Montreal, Canadá, más de 20 expertos acordaron en una definición amplia de trabajo: GIST pediátrico incluirá a todo paciente con GIST cuya enfermedad aparece antes de la edad de 18 (algunos pacientes presentan esto muchos años después durante la edad adulta como enfermedad recurrente). Mientras que los tumores de la mayor parte de los adultos demuestran una mutación en el oncogen c-KIT y responden a Gleevec, los tumores de la mayor parte de los pacientes pediátricos no tienen la mutación (esta es llamada “wild-type KIT”) y la respuesta a Gleevec no es tan frecuente. (Un oncogen es un gen que causa que una célula normal se vuelva una célula cancerígena).

¿Cómo se diagnostica el GIST?

Usualmente, un médico primero sospecha GIST sobre la base de los síntomas que presenta el paciente, como anemia o dolor abdominal. GIST también puede ser descubierto durante cirugías de emergencia por perforaciones que pueden ocasionar infecciones o hemorragias internas. Otra posibilidad es que el GIST puede ulcerar y ocasionar sangre en las deposiciones, vómitos de sangre o anemia. GIST no se puede diagnosticar por un examen de sangre.

Pruebas especializadas permiten al patólogo identificar células de GIST en una muestra de tejido

Manejando el tratamiento

Aparte de su médico general o de su pediatra, usted podría ser atendido por un especialista cirujano y

oncólogo. Los radiólogos pueden ayudar con el diagnóstico y resultado del tratamiento. Su médico podría referirlo a un centro especializado de cáncer para mayores consultas. Muchos pacientes encuentran que una fuerte red de apoyo de la familia y de amigos ayuda a manejar mejor esta condición.

¿Cuál es la predicción para el GIST Pediátrico?



El GIST pediátrico es una enfermedad mortal. Sin embargo, existen muchos sobrevivientes de GIST pediátrico. El GIST pediátrico normalmente se comporta de una manera más indolente (de lento crecimiento) que el GIST en adultos.

Recurrencia y Metástasis

Como la mayoría de los tumores de cáncer, GIST puede hacer *metástasis* –puede extenderse del lugar original (primario) a otros lugares en el cuerpo, especialmente al hígado y al peritoneo, que es la membrana que cubre el abdomen. Estos tumores secundarios son metástasis de GIST (“mets”). (Notar que cuando el GIST se extiende al hígado, estos tumores secundarios son tumores GIST, NO cáncer del hígado). Estos tu-



El equipo multidisciplinario en Memorial Sloan-Kettering Cancer Center

mors cancerígenos no hacen metástasis siempre. En adultos, el riesgo de metástasis de un GIST primario puede ser estimado por un patólogo; sin embargo, no es claro cuán precisos son estos métodos para estimar el riesgo del GIST pediátrico. Recurrencia y metástasis son comunes en GIST, por lo que una continua observación médica es esencial.

¿Voy a necesitar cirugía?

Una cirugía es normalmente requerida para remover el tumor primario de GIST. El objetivo es remover el tumor y lograr márgenes claros en la resección. La naturaleza de la cirugía dependerá del tamaño y la localización del tumor GIST.

Como el GIST pediátrico es usualmente de crecimiento más lento, pero parece que recurre, sería aconsejable que consulte con su cirujano acerca de los pros y contras de cirugía inmediata versus cirugía a ser realizada posteriormente.



¿Puede el GIST Pediátrico ser tratado con drogas?

El avance más importante en el tratamiento de GIST de adultos ha sido el desarrollo de nuevas drogas altamente eficientes. Gleevec es la primera droga aprobada (en 2002) específicamente para tratar GIST. Aunque los datos son aún limitados, Gleevec puede ser menos efectivo para niños debido a que el GIST pediátrico no tiene normalmente la mutación a la que apunta Gleevec a nivel molecular.

Nuevas drogas se están probando para algunos pacientes con GIST pediátrico. Es muy temprano aún para saber cuán bien funcionarán estas drogas o cuáles serán los efectos colaterales en niños.

tumoral. (Un patólogo es un profesional que diagnostica lesiones a través de pruebas de laboratorio, como el examen de células bajo el microscopio). La patología es siempre crítica para hacer un diagnóstico de GIST. Casi todos los GISTs son positivos en la prueba “KIT” (una prueba inmunohistoquímica, también conocida como “teñido marrón”, para identificar una sobre-expresión de la proteína KIT). Esta prueba determina si las células cancerosas producen una proteína llamada KIT.

¿Cómo me enfermé con GIST?

No entendemos por qué algunos niños adquieren GIST. GIST ataca a jóvenes, viejos, ricos y pobres. El GIST pediátrico afecta desproporcionalmente más a las niñas. Algunas veces el GIST está en la familia, pero en la mayor parte de los casos no. No se conocen motivos ambientales, ocupacionales o de estilo de vida que causen el GIST. En adultos, GIST resulta cuando algunas mutaciones ocurren en ciertos genes y en ciertas células, pero no sabemos por qué suceden estas mutaciones. Las mutaciones que comúnmente ocurren en GIST de adultos no ocurren usualmente en GIST pediátrico. Se desconocen las mutaciones que pueden causar GIST pediátrico.

¿Es el GIST lo mismo que “cáncer al estómago”?

No. Los tumores de GIST pueden comenzar en cualquier parte del tracto gastro intestinal, incluyendo el esófago, estómago, colon, y recto. Mayormente comienza en el estómago, pero es diferente al tipo de tumor a los que los médicos se refieren casi siempre como cáncer clásico de estómago, que se desarrolla en células glandulares y no en tejido conectivo. GIST es muy diferente de los cánceres comunes de mama, pulmón, estómago, y colon (carcinomas). Casi siempre, más de un tumor se encontrará ya sea al comienzo o en una etapa más avanzada.

