

# ENFERMEDADES RARAS en Asturias

Dirección General de Salud Pública y Participación

## Tumores raros: Cáncer de laringe en mujeres



**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: PI020686 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 100.000 habitantes. Entre estos estaba un cáncer de laringe en mujeres.

### Cáncer de laringe en mujeres

#### **Introducción:**

El cáncer de laringe es un tumor maligno que afecta a las cuerdas vocales y a las estructuras vecinas.

En los países occidentales, en las últimas décadas, se ha observado un aumento en la incidencia de cáncer de laringe en la mujer. Debido a las bajas tasas, estos cambios pueden pasar desapercibidos.

El tabaco y el alcohol se han descrito como los principales factores de riesgo de la enfermedad.

El cáncer de laringe es un cáncer frecuente. Representa alrededor de un tercio del total de los tumores malignos de la cabeza y cuello. Suele afectar mucho más al hombre que a la mujer especialmente a partir de los 50 años de edad. El cáncer de laringe es un tumor raro en la mujer, la ratio hombre/mujer para el cáncer de laringe

oscila entre 10-30 en Europa (Cancer Epidemiology and Prevention) siendo la mayor ratio entre las otras localizaciones.

Se relaciona con un consumo importante y continuado de cigarrillos y de bebidas alcohólicas, de ahí la mayor frecuencia en hombre. Sin embargo, actualmente se va incrementando el número de casos en mujeres debido al cambio de las conductas y hábitos en las mujeres, como la mayor prevalencia y consumo de tabaco, de alcohol y el incremento de ocupación en ambientes altamente contaminados. Rara vez se presenta en no fumadores.

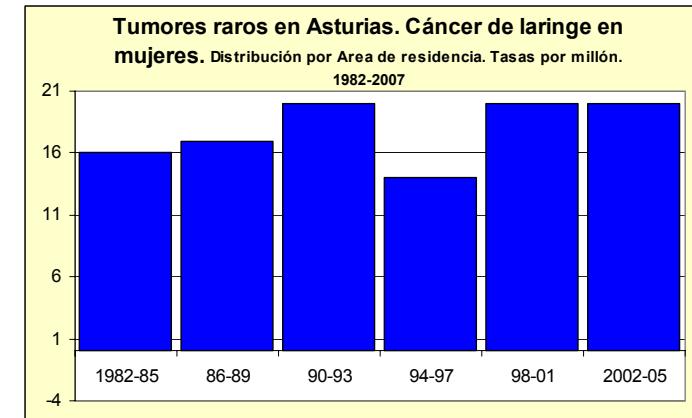
Los factores más asociados a la aparición del cáncer de laringe (en hombres y mujeres) son:

- El tabaco: Las propiedades cancerígenas del tabaco son debidas al alquitrán que contiene y a las elevadas temperaturas que se ocasionan en la combustión del tabaco. Hay una fuerte relación directa entre número de cigarrillos consumidos y el grado de lesiones que se producen en la mucosa laringea. El abandono del tabaquismo puede llegar a revertir las lesiones precancerosas.
- El alcohol: la asociación es cualitativa y cuantitativa, es decir, tanto las personas que beben de forma habitual como la cantidad de consumo pueden generar tanto lesiones precancerosas como cáncer.
- La contaminación atmosférica como algunos ambientes industriales contaminantes (polvo de la madera, productos químicos, polvo de piedra, mármol, y, en Asturias, el carbón,), o la vida urbana cuando se habita en ciudades con niveles elevados de contaminación.
- Radiaciones ionizantes: sobre todo las que se ocasionan por radioterapia.
- Infecciones virales, especialmente el virus del papiloma
- Otras patologías infecciosas, cada vez menos frecuentes, como la tuberculosis.

Las lesiones pueden ser: proliferativas, infiltrativas y ulcerativas, todas ellas pueden aparecer combinadas en un mismo cáncer de laringe.

Un 99% de los casos de cáncer de laringe suelen ser carcinomas escamosos.

Su pronóstico es relativamente bueno, sobre todo en lesiones precancerosas. Los mejores pronósticos

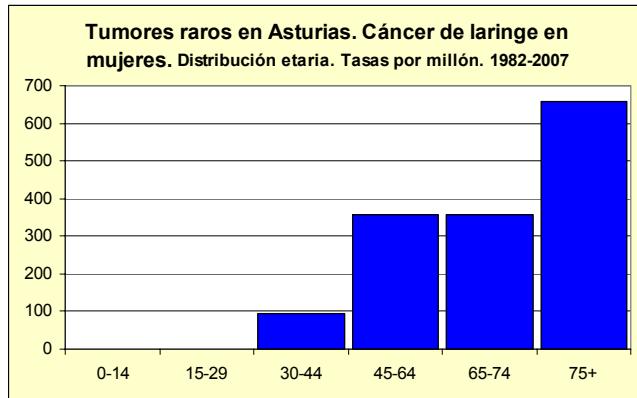


corresponden a las lesiones de cuerdas vocales que por su clínica facilitan un diagnóstico más precoz, si bien no son muy frecuentes.

Los tratamientos suelen incluir cirugía, sea con intervención funcional y conservadora para preservar la voz en fases precoces o laringectomía total en fases más avanzadas. Se acompaña de adenectomía local.

## Objetivos:

El cáncer de laringe es muy infrecuente en mujeres, todo lo contrario que en hombres donde es muy frecuente relacionado con el consumo de tabaco y alcohol, por ello se dispone de información limitada sobre la epidemiología, tratamiento y pronóstico de la enfermedad. Se intentó, en su momento, describir las tendencias temporales de la incidencia de cáncer de laringe en la mujer en el período 1986-98 en el conjunto de seis áreas geográficas españolas en las que existe un registro de cáncer de población



Debido a su rareza, tras un largo período de síntomas, el diagnóstico suele hacerse en estadios más avanzados (mayor tamaño tumoral y mayor afectación de ganglios linfáticos).

A igualdad de estadio, el pronóstico en las mujeres es similar al de los hombres

En un estudio transregional la incidencia asturiana de cáncer de laringe en mujeres era un 5% inferior a la española (la de los diferentes registros existentes), al contrario que para otros tumores que solía ser superior.

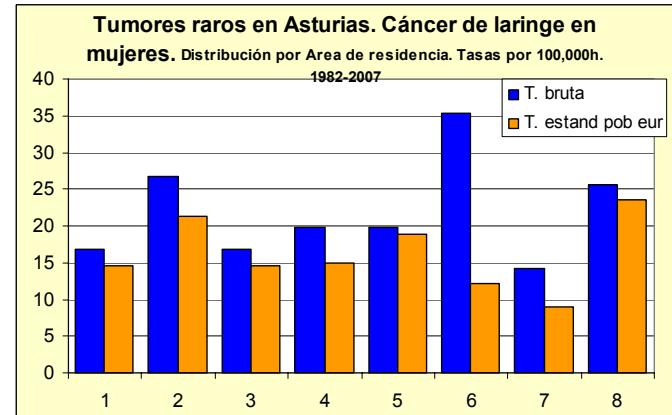
En este informe breve pretendemos exponer cual ha sido la incidencia y características de presentación del cáncer de laringe en mujeres en Asturias desde 1982 a 2007, ambos inclusive.

Para el total de este período de estudio hemos observado **un total de 122 casos, con una tasa media anual de 8 casos por millón de mujeres y año** (alrededor de 4 casos nuevos anuales). En el gráfico 1 se observa una estabilización de los casos en los últimos años.

La **distribución etaria** detectada nos muestra la mayor incidencia de la enfermedad a medida que aumenta la edad. Las mayores incidencias corresponden a personas mayores de 75 años que son considerablemente más altas que en cohortes previas. No obstante, la edad con mayor frecuencia absoluta de casos es la de 45-64 años de edad (55 casos en el período). La edad media al diagnóstico fue los 63 años de edad con un rango entre los 36 y los 93 años.

El **Área Sanitaria** con una mayor incidencia acumulada en este período de tiempo ha sido el Área Sanitaria VI, un Área con una proporción alta de población mayor. No obstante, controlando el factor edad las Areas con mayor frecuencia son la VIII y la II.. El Área

Sanitaria con menor incidencia es el Área VII, al igual que para otros tumores.



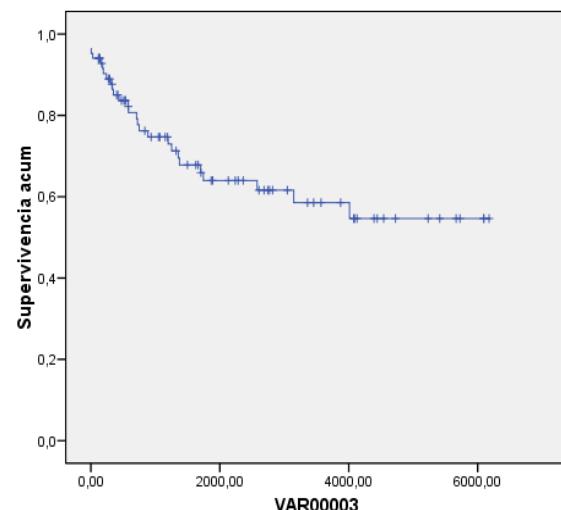
Tras haber cruzado estos datos con la **mortalidad** en Asturias se han detectado 51 fallecimientos con una edad media de 73 años y un rango entre los 47 y los 98 años de edad.

**El lugar anatómico** concreto de la afectación más frecuente fue la glotis (40%) y la supraglótis (26%). Sin especificar lugar anatómico son el 30% de los casos.

**El tipo histológico** más frecuente en hombres ha sido el carcinoma epidermoide (93 casos).

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

Función de supervivencia



supervivencia.

En ella podemos observar que a 5 años tras diagnósticos la función de supervivencia del cáncer de laringe en mujeres es del 63%. A 10 años es del 60%.

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