

Oncología para el pediatra de AP (I): signos y síntomas sugerentes de patología neoplásica

Jorge Huerta Aragonés

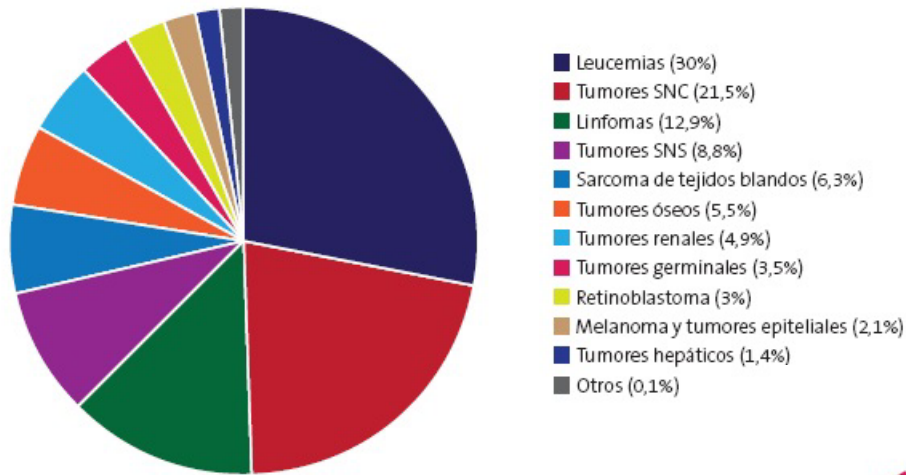
Marzo 2014

Introducción

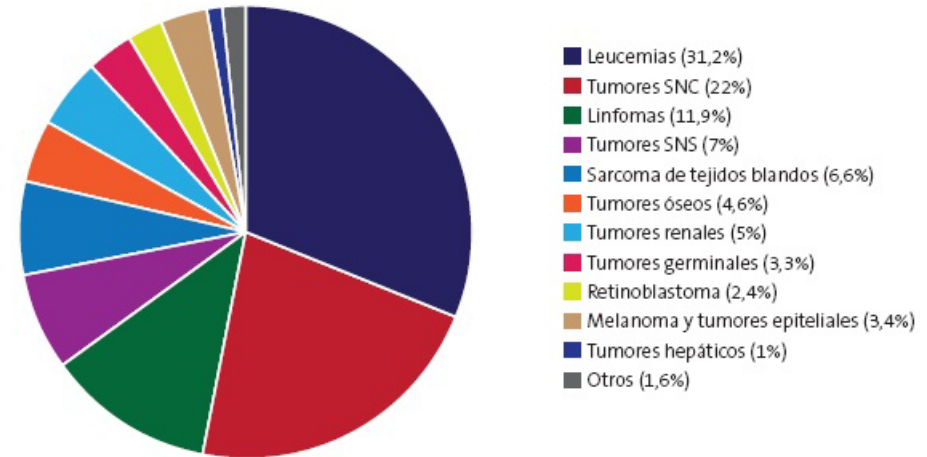
- Los tumores infantiles suponen la **segunda causa de mortalidad** en la infancia después de los accidentes en los países desarrollados.
- **Primera causa de muerte por enfermedad** en la infancia a partir del año de vida (antes son más frecuentes las causas congénitas y perinatales).
- Incidencia en España **1100 casos/año** (155,5 casos/millón de niños/as <15 años).
- Aumento de incidencia de un 1% anual, ¿actualmente estable?
- En España, entre 1980 y 2004 se **incrementó la supervivencia** global a los cinco años del diagnóstico hasta un **77% (+23 puntos)**, con **disminución del riesgo de fracaso** del tratamiento de un **50%**.
- **Elevada tasa de supervivencia** en algunos tumores (>90%) como el linfoma de Hodgkin o el tumor de Wilms.

Distribución por grupo diagnóstico de los tumores infantiles en España, de 0-14 años entre 2000-2011, en comparación con registros europeos

ESPAÑA



EUROPA



Predominio del tipo de cáncer infantil según edad y localización

<12 meses



- Leucemia (congénita, LAM, LAL)
- Muy raros los linfomas
- Tumores del SNC:
 - Meduloblastoma
 - Ependimoma
 - Astrocitoma/glioma
 - Papiloma de plexos
- Cabeza y cuello:
 - Retinoblastoma
 - Neuroblastoma
 - Rbdomiosarcoma
- Tórax:
 - Neuroblastoma
 - Teratoma
- Abdomen:
 - Neuroblastoma
 - Nefroma mesoblástico
 - Hepatoblastoma
 - Tumor germinal
- Pelvis y gónadas:
 - Tumor germinal
 - Sarcoma botrioide
 - Neuroblastoma
- Extremidades:
 - Fibrosarcoma

1-3 años



- LAL, LAM, LMMU
- Linfoma linfoblástico
- Tumores del SNC:
 - Meduloblastoma
 - Ependimoma
 - Astrocitoma/glioma
 - Papiloma de plexos
- Cabeza y cuello:
 - Retinoblastoma
 - Neuroblastoma
 - Rbdomiosarcoma
- Tórax:
 - Neuroblastoma
 - Teratoma
- Abdomen:
 - Neuroblastoma
 - Tumor de Wilms
 - Hepatoblastoma
 - Leucemia
- Pelvis y gónadas:
 - Rbdomiosarcoma
 - Tumor germinal
 - Carcinoma de células claras
- Extremidades:
 - Fibrosarcoma

4-11 años



- LAL, LAM
- Linfoma linfoblástico, linfoma de Burkitt
- Tumores del SNC:
 - Astrocitoma del cerebelo
 - Meduloblastoma
 - Astrocitoma/glioma
 - Ependimoma
- Cabeza y cuello:
 - Retinoblastoma
 - Linfoma
- Tórax:
 - Linfoma
 - Neuroblastoma
- Abdomen:
 - Neuroblastoma
 - Tumor de Wilms
 - Linfoma
 - Hepatoma
- Pelvis y gónadas:
 - Rbdomiosarcoma
 - Linfoma
- Extremidades:
 - Rbdomiosarcoma
 - Sarcoma de Ewing
 - Osteosarcoma

Adolescencia



- LAL, LAM.
- Linfoma de Hodgkin, linfoma linfoblástico, linfoma de Burkitt
- Tumores del SNC:
 - Astrocitoma del cerebelo
 - Astrocitoma
 - Craneofaringioma
 - Meduloblastoma
- Cabeza y cuello:
 - Linfoma
 - Rbdomiosarcoma
- Tórax:
 - Linfoma
 - Sarcoma de Ewing
 - Rbdomiosarcoma
- Abdomen:
 - Linfoma
 - Hepatocarcinoma
 - Rbdomiosarcoma
- Pelvis y gónadas:
 - Rbdomiosarcoma
 - Tumor germinal
- Extremidades:
 - Osteosarcoma
 - Sarcoma de Ewing

Particularidades del cáncer en edad pediátrica

- **Baja incidencia global** en relación con adultos (0,5-2%, 1/200 casos).
- **Mayor tasa de supervivencia** con mejor tolerancia a los tratamientos.
- Riesgo de **efectos secundarios** y **segundos tumores** en la vida adulta.
- Prevención y vigilancia de tumores en **pacientes de riesgo** (déficits inmunológicos, síndromes, cromosomopatías, cáncer heredofamiliar).
- Etiología: **multifactorial** → factores individuales (genéticos, inmunosupresión...) + factores ambientales (físicos, químicos, biológicos...).
- **Diferencias étnicas** (p. ej., sarcoma de Ewing o tumores del sistema nervioso central en raza blanca) y **geográficas** (p. ej., Kaposi en zonas endémicas de VIH o cáncer papilar de tiroides en el este de Europa).
- El pronóstico es mejor cuando se diagnostican en **estadios localizados** (I-II) frente a los avanzados (III-IV) con **menos efectos adversos**.
- Importancia del pediatra de Atención Primaria en el diagnóstico precoz

¿Cómo conseguimos un diagnóstico precoz del cáncer infantil?

- Ninguna prueba de laboratorio o imagen sustituye a una anamnesis y exploración física exhaustivas.
- El diagnóstico precoz se apoya en tres puntos clave:
 1. Elevado índice de sospecha.
 2. Deben reconocerse los grupos de alto riesgo.
 3. Deben reconocerse las “banderas rojas” del cáncer infantil.
- A considerar:
 - Mayor retraso diagnóstico a medida que aumenta la edad (mayor vigilancia y contacto físico entre padres y niños pequeños).
 - El retraso diagnóstico varía para cada tipo de tumor, siendo menor para el tumor de Wilms o el neuroblastoma en contraposición por ejemplo con los linfomas de Hodgkin o los tumores cerebrales.

¿Cuáles son los síntomas-guía sugerentes de cáncer infantil?

- **Síntomas inespecíficos** que imitan la patología banal pediátrica.
- **Bajo valor predictivo** positivo de los síntomas de cáncer en la infancia.
- **Revisar el diagnóstico de sospecha** cuando los síntomas perduren, sean atípicos o se asocien a otros síntomas o signos de alarma.
- Tener en cuenta los **cambios comportamentales** referidos por los padres.

Cefalea

En caso de neoplasia se suele acompañar de otros signos de alarma, focalidad neurológica o alteraciones en la exploración física.

Características de la cefalea que deben preocupar al pediatra

- Aparece en menores de tres años.
- Predominio matutino y/o despierta al niño por la noche.
- Evolución <6 meses, duración >2 semanas del dolor.
- Asociación con vómitos recurrentes, “en escopetazo”, de aparición nocturna o precedidos por el dolor de cabeza.
- Asociación de focalidad neurológica.
- Asociación de alteraciones oftalmológicas (papiledema, disminución de la agudeza visual, nistagmo...).
- Variaciones en su patrón, características, intensidad. Curso progresivo.
- Aumenta con la tos o maniobras de Valsalva.
- Asociación de talla baja o desaceleración del crecimiento.
- Asociación de diabetes insípida.
- Existencia de antecedente personal o familiar de neurofibromatosis.
- No existencia de antecedente familiar de migraña.

Linfadenopatías

- Adecuada anamnesis, ubicación, síntomas asociados, contactos con animales, viajes, medicación habitual y curso evolutivo.
- Características sugerentes de malignidad: fijas, consistencia dura o gomosa, formación de conglomerados, indoloras, no inflamación.

Hallazgos sugerentes de origen neoplásico

- Persistencia durante más de 4-6 semanas o rápidamente progresivas.
 - Cualquier adenopatía mayor de 2,5 cm sin signos de infección que no responde a ciclo de antibiótico en una semana.
 - Localización supraclavicular, retroauricular o epitrocLEAR.
 - Sintomatología sistémica acompañante.
 - Alteraciones en la radiografía de tórax (masa mediastínica, adenopatías).
 - Asociación de palidez, púrpura, hepatoesplenomegalia u otras masas.
- Indicación de biopsia ganglionar: alteración en la radiografía de tórax, hepatoesplenomegalia asociada, síntomas constitucionales, localización atípica y rápida progresión.

Dolor osteoarticular

- Curso insidioso.
- Características de alarma:
 - Localización difusa o multifocal.
 - Aparición intermitente, evolución hacia persistencia.
 - Aparición o intensificación durante la noche, interrupción del sueño.
 - Intensidad desproporcionada en relación con hallazgos físicos.
 - Afectación o limitación funcional.
 - Manifestaciones sistémicas.
 - Palpación de masa ósea o de partes blandas.
 - Ausencia de antecedente traumático.
 - Asociación con hepatoesplenomegalia, adenopatías, fiebre de origen desconocido, palidez, hematomas o equimosis (sospechar leucemia).

Fiebre

- Debe alarmarnos:
 - Duración prolongada (>10-14 días) o recurrente sin origen conocido.
 - Asociación a síndrome constitucional (astenia, anorexia, pérdida de peso).
 - Asociación a síntomas B (pérdida de peso, sudoración nocturna).
 - Asociación con dolor osteoarticular.
 - Anomalías en la exploración física:
 - ✓ Palidez.
 - ✓ Hematomas, púrpura.
 - ✓ Poliadenopatías.
 - ✓ Hepatoesplenomegalia.
 - ✓ Aftas orales.
- Estas alteraciones en combinación deben obligarnos a descartar una malignidad hematológica o algunos tumores sólidos (p. ej., neuroblastoma).

Palidez y/o púrpura

- Siempre son hallazgos preocupantes en Pediatría, especialmente si se asocia con:
 - Hepatoesplenomegalia.
 - Múltiples adenopatías en la exploración.
 - Fiebre prolongada de origen desconocido.
 - Síndrome constitucional.

Masa mediastínica

- Síntomas por compresión de estructuras adyacentes al tumor.
- Obstrucción de la vía aérea superior:
 - Tos.
 - Disnea.
 - Estridor.
 - Disfonía.
- Síndrome de vena cava superior (edema cervical y/o facial, distensión de venas cervicales, plétora facial, tos, disnea...).
- Derrame pleural o pericárdico maligno.
- Compresión medular/vertebral o de raíces nerviosas.
- Disfagia.

Localización topográfica de las masas mediastínicas y diagnósticos diferenciales

Localización	Neoplasias	Otros diagnósticos
Mediastino anterior	Las 5 Ts: <ul style="list-style-type: none"> • Leucemia/linfoma linfoblástico T • Tumor de células germinales (p. ej., teratoma maduro/inmaduro) • Timoma • Tumores de tiroides • Tumores de partes blandas 	Hiperplasia tímica Dilatación de la aorta torácica
Mediastino medio	Linfomas (en especial tipo Hodgkin) Metástasis ganglionares de otros tumores Tumores de células germinales	Quiste broncogénico Quiste pericárdico
Mediastino posterior	Tumores de estirpe neurogénica (neuroblastoma, ganglioneuroma, etc.) Linfomas Sarcomas y tumores de la familia Ewing Sarcomas de partes blandas (p. ej., rabdomiosarcoma)	Duplicación esofágica

Masa abdominal

- Hallazgo habitualmente casual por los padres o el pediatra.
- Palpación abdominal:
 - Bimanual.
 - Cuidadosa (para evitar la rotura del tumor).
 - Detallar las características (localización, tamaño, consistencia, movilidad, relación con otras estructuras, forma...).
- Detallar presencia de malformaciones (aniridia, hemihipertrofia...).
- Describir la presencia de cáncer heredofamiliar o síndromes predisponentes al cáncer (p. ej., síndrome de Beckwith-Wiedemann).

Diagnóstico diferencial de las masas abdominales según edad y localización

Localización	Tumores malignos	Tumores benignos
Hígado	Hepatoblastoma Hepatocarcinoma	Hamartoma Hemangioma y otras anomalías vasculares/linfáticas Hemangioendotelioma
Riñón	Tumor de Wilms Neuroblastoma	Hidronefrosis Riñón poliquistico Nefroma mesoblástico
Suprarrenal	Neuroblastoma Feocromocitoma Carcinoma	Hemorragia Adenoma
Tubo digestivo y mesenterio	Linfoma no Hodgkin Leiomiomasarcoma Sarcoma embrionario	Duplicación intestinal Quiste mesentérico Poliposis juvenil Hemangioma
Bazo	Leucemia aguda Linfoma no Hodgkin Linfoma de Hodgkin	Esplenomegalia congestiva Infección (mononucleosis infecciosa, leishmaniasis, etc.) Hemangioma Inmunodeficiencia
Tracto urinario inferior y genital	Tumor de células germinales Rabdomiosarcoma vesical Rabdomiosarcoma prostático	Quiste ovárico Teratoma maduro Quiste folicular
Retroperitoneo	Neuroblastoma Teratoma maligno Sarcoma de partes blandas	Ganglioneuroma Teratoma benigno Adenoma córtico-suprarrenal

Masa cutánea o de partes blandas

- La mayoría de tumoraciones son de etiología benigna.
- Habría que tener en mente la posibilidad de malignidad en los siguientes casos:
 - Comienzo neonatal y crecimiento posterior (salvo hemangiomas).
 - Crecimiento rápido y progresivo.
 - Ulceración de la piel y/o fijación a planos profundos.
 - Consistencia dura.
 - Tamaño mayor de 3 cm.
 - Asociación a dolor óseo.

Masa testicular

- Suele ser un hallazgo casual.
- En general los tumores tienen un crecimiento lento, progresivo, no doloroso.
- Descartar sintomatología acompañante: fiebre, síndrome constitucional.
- Exploración física cuidadosa:
 - Masa inguinal.
 - Hidrocele.
 - Adenopatías inguinales (o en otras localizaciones).
 - Hepatoesplenomegalia.

Cambios en la órbita o en el ojo

- Debe alarmarnos:
 - Estrabismo de reciente aparición, no preexistente en un niño >3 meses.
 - Leucocoria (reflejo pupilar blanco).
 - La proptosis puede ser un signo de tumoraciones orbitarias (neuroblastoma, retinoblastoma, rhabdomyosarcoma, linfoma, leucemia).

Síntomas y signos de alerta que deben hacer pensar en un cáncer pediátrico (I)

Síntomas y signos	¿Cuándo evaluar?	Tipo de cáncer	Pruebas complementarias
Fiebre	Duración >14 días sin causa identificada o recurrente, síndrome constitucional o síntomas B, anomalías en la exploración (palidez, púrpura, visceromegalias, adenopatías, etc.)	Leucemia, linfoma, tumores sólidos	Hemograma, VSG, extensión de sangre periférica, bioquímica (LDH, ácido úrico, iones), serologías. En ocasiones: radiografía de tórax, ecografía abdominal
Vómitos	Duración >7 días sin una causa identificada	Masa abdominal	Ecografía abdominal, TAC abdominal (si hay sospecha de tumor)
	Asociación con cefalea que despierta de noche	Tumor cerebral	TAC/RM cerebral
Estreñimiento	Persistente, que no responde a tratamiento en un mes o con signos de obstrucción intestinal o invaginación	Masa abdominal	Ecografía abdominal, TAC/RM abdominopélvica (si hay sospecha de tumor)
Tos	Duración >15 días sin causa identificada, asociación con disfonía persistente	Masa mediastínica	Radiografía de tórax (AP y lateral), TAC de tórax, Mantoux
Dolor óseo y/o muscular	Dolor prolongado más de dos semanas, multifocal, progresivo, de aparición nocturna, con aumento de partes blandas sin traumatismo, manifestaciones sistémicas (fiebre, adenopatías, palidez, etc.)	Sarcoma óseo, sarcoma de partes blandas, leucemia, neuroblastoma	Radiografía ósea, analítica (hemograma, frotis de sangre periférica, VSG, ácido úrico, LDH), RM/TAC de la localización
Cefalea	Despierta al niño por la noche, vómitos en escopetazo, intensidad en aumento progresivo, cambios de carácter, signos neurológicos en ausencia de antecedentes familiares de migraña	Tumor del sistema nervioso central	TAC craneal, RM cerebral (en tumores de fosa posterior)

Síntomas y signos de alerta que deben hacer pensar en un cáncer pediátrico (II)

Síntomas y signos	¿Cuándo evaluar?	Tipo de cáncer	Pruebas complementarias
Hematuria	Debe identificarse su causa de inmediato	Tumor de Wilms, rhabdomyosarcoma	Sedimento de orina, cultivo de orina, ecografía abdominal
Linfadenopatía	Debe evaluarse si mide >2,5 cm sin respuesta a tratamiento antibiótico durante 7 días, persistencia >4-6 semanas, progresión rápida, indolora, síntomas sistémicos, alteración radiológica o exploratoria (palidez, hepatoesplenomegalia, púrpura, etc.)	Linfoma, leucemia, enfermedad metastásica	Hemograma, VSG, frotis de sangre periférica, bioquímica (ácido úrico, LDH, iones), PCR, serologías, Mantoux, radiografía de tórax, ecografía abdominal
Dificultad en la micción	Evaluación inmediata si se descartan otras posibles causas que lo justifiquen	Rhabdomyosarcoma	Ecografía abdominal, TAC abdominal
Masa testicular	Crecimiento lento, progresivo, indolente, con síntomas generales, adenopatías y/o visceromegalias	Tumor germinal, linfoma, leucemia	Hemograma, VSG, extensión de sangre periférica, serología, ecografía testicular
Masa de partes blandas	Lesiones persistentes o progresivas de etiología no aclarada, aumento rápido de tamaño, ulceración de la piel, fijación a planos profundos, dolor óseo	Leucemia, linfoma, tumor óseo, metástasis (neuroblastoma)	Hemograma, VSG, extensión de sangre periférica, bioquímica (ácido úrico, LDH), radiografía de tórax, ecografía de partes blandas y abdominal
Leucocoria	Debe ser valorado siempre por un especialista	Retinoblastoma	Fondo de ojo, resonancia magnética
Otorrea persistente	Debe estudiarse más a fondo cuando se asocia con otra sintomatología (masa, adenopatías, síntomas generales) o no existe un diagnóstico de certeza	Rhabdomyosarcoma, histiocitosis	Valoración otorrinolaringológica, RM cerebral/peñasco