

# SIGNOS Y SINTOMAS DE ALARMA EN EL CÁNCER INFANTIL

Prof. Ana M<sup>a</sup> Alvarez Silván  
Pediatra Oncólogo Emerito  
Hospitales Universitarios Virgen del Rocío  
España.

Prof. Victor Santana  
St. Jude Children's Research Hospital  
Memphis. TN. USA.

Trabajo realizado para Oncopedia. "Cure4Kids"  
[St. Jude Children's Research Hospital](http://www.stjude.org)

Dirigido a:  
Residentes de Pediatría,  
Pediatras de Familia y de Atención Primaria  
Alumnos de Medicina,

## Agradecimientos

Al Prof. Enrique Schwartzman,  
por su interés en impulsar este trabajo  
en su etapa inicial;  
y también  
a los Dres Raul Ribeiro y Guillermo Chantada

# SIGNOS Y SINTOMAS DE ALARMA EN EL CÁNCER INFANTIL

## INDICE

1. Objetivo del trabajo
2. Originalidad de esta publicación
3. Aspectos generales del cáncer infantil
4. Tumores malignos infantiles más frecuentes. (Nociones mínimas)
5. Exámenes complementarios básicos para el diagnóstico
6. Tumores infantiles más frecuentes. Diagnóstico diferencial según las diferentes localizaciones
  - Tumores del Sistema Nervioso Central
  - Tumores de Calota y Cara
  - Tumores de Cuello
  - Tumores de Tórax
  - Tumores de Abdomen
  - Tumores de Pelvis
  - Tumores de Extremidades
7. Nociones básicas del tratamiento
8. Rol del pediatra y de los médicos de Atención Primaria en el diagnóstico y seguimiento de los pacientes con cáncer infantil
9. Aspectos a mejorar en los próximos años

## ¿CÓMO CONSEGUIR UN DIAGNÓSTICO MÁS PRECOZ DEL CÁNCER INFANTIL?

La Oncológica Pediátrica, es una especialidad de dimensiones insospechadas dentro de la Medicina, Es un verdadero arte que une los últimos avances científicos y de investigación con el cuidado integral del niño con cáncer. Se preocupa también de conseguir un diagnóstico precoz, y de hacer el seguimiento a corto y largo plazo de los jóvenes y adultos curados de cáncer infantil, para detectar y tratar tan pronto como sea posible, las secuelas físicas y psicológicas producidas por la enfermedad y por el agresivo tratamiento a que han sido sometidos.

El diagnóstico precoz del cáncer infantil, es un tema de gran interés médico social que ha preocupado profundamente a los autores de este trabajo, desde el principio de nuestra andadura profesional en Sevilla y en Puerto Rico y Memphis.

## 1. OBJETIVO DEL TRABAJO

Nuestro objetivo fundamental, es ofrecer a los profesionales que tienen la ardua y difícil, pero gratificante tarea de diagnosticar y cuidar a los niños con cáncer, la experiencia de 35 años de dedicación a la oncología infantil.

Aportamos en este trabajo, tablas que facilitan el diagnóstico diferencial del cáncer infantil en las diferentes localizaciones en que se puede presentar y sobre todo fotografías de sus formas de comienzo en el niño, de, numerosas pacientes diagnosticados en la Unidad de Oncología del Hospital Infantil Virgen del Rocío de Sevilla, (España), desde el año 1972. Deseamos de esta forma, contribuir a que se realice un diagnóstico más precoz, del cáncer infantil, por ser éste uno de los factores que más influye en su curación; pues cuanto más pronto se hace el diagnóstico, menor es el estadio de la enfermedad, y consiguientemente mejor su pronóstico.

Deseamos insistir en que ésta publicación va dirigido al personal sanitario que ha tenido poco contacto con niños oncológicos, como: Residentes de Pediatría, Pediatras de Familia, Médicos y Pediatras de Atención Primaria, Alumnos de medicina, etc. dada la escasa formación que recibe de esta subespecialidad, en la Facultad de Medicina tanto en Pre grado como en Post grado,

Por otra parte nos agradecería mucho conseguir que cuando los profesionales mencionados, encuentren en un niño, un signo o síntoma sospechoso de cáncer infantil, lo remitan inmediatamente al paciente a un Centro especializado en Oncología Pediátrica para la confirmación del diagnóstico, el estudio adecuado de extensión si procede, de forma que se pueda iniciar el tratamiento oportuno lo mas rápidamente posible

## 2. ORIGINALIDAD DE ESTA PUBLICACIÓN

En primer lugar, porque consideramos que con la divulgación de la abundante iconografía que aportamos (una imagen vale más que 1.000 palabras), podemos contribuir a facilitar un diagnóstico más precoz del cáncer en los niños.

Por la distribución de los capítulos, según las distintas localizaciones anatómicas, facilita el diagnóstico al la hora de valorar ó interpretar los síntomas iniciales, ó signos de alarma del cáncer en infantil, (Por lo general en los tratados clásicos de "Oncología Infantil", los capítulos se ordenan por el tipo histológico del tumor correspondiente)

Consideramos igualmente útiles, los cuadros de diagnóstico diferencial, entre los distintos procesos tumorales, benignos y malignos de los niños que se incluyen al final de cada localización anatómica,

Dado que es característico del cáncer infantil, su presentación a veces con signos y síntomas de enfermedades banales recordamos finalmente la necesidad de tenerlo presente ante la persistencia de determinados procesos como:

- Adenopatías
- Cefaleas
- Vómitos
- Dolor abdominal
- Megalias
- Otros signos y síntomas

No deseamos hacer una descripción minuciosa de cada tipo de tumor, ni en su tratamiento, fáciles de encontrar en los manuales de Oncología Pediátrica, consideramos sin embargo de interés hacer un breve recordatorio de las características más generales de los tumores que con mas frecuencia se desarrollan en la infancia.

### 3. CÁNCER INFANTIL: GENERALIDADES

El Cáncer en el niño ocupa un lugar muy destacado dentro de la pediatría, por ser la 2ª causa de muerte en la infancia después de los accidentes. No existe diferencia global significativa respecto al sexo, y se puede presentar a cualquier edad, incluso en lactantes y RN y diagnosticarse intraútero.

La incidencia en España según la estadística del Registro Nacional de Tumores Infantiles (RNTI) de la Sociedad Española de Oncología Pediátrica (SEOP): 1980-2004, de tumores malignos al año, es de 850 nuevos casos en niños < 15a. y de 500 casos más, entre 15 y 19 a.

Los datos relacionados con la incidencia y supervivencia a los 5 años, de los distintos tumores infantiles proceden del RNTI, y han sido publicados por el Dr. Rafael Peris Bonet, en el año 2004.

#### 3.1 Incidencia

Según el R RNTI , la incidencia del cáncer infantil por 1.000 000 niños < de 15 años es:

- EE UU      139
- Europa    137
- España    145

#### 3.2 Distribución de cada uno de los tumores infantiles respecto a la totalidad

	EUROPA %	ESPAÑA %
• Leucemias	31,2	28,1
• Linfomas	11,9	14,31
• Tumores del SNC	22	22,4
• Neuroblastomas	7	8,2
• Retinoblastomas	2,4	4,7
• Wilms y Tumores renales	5	4,6
• Tumores hepáticos	1	0,8
• Tumores óseos	4,6	7
• Sarcomas	6,6	4,4
• Tumores células germinales	3,3	2,8
• Carcinomas y T epiteliales	3,4	2,9

### 3.4 Diferencia con el cáncer del adulto,

Es distinto en sus orígenes y en su comportamiento al cáncer del adulto.  
En el niño se caracteriza por:

- Su incidencia es mucho menor: 1/200 adultos.
- La localización es distinta.
- Los tipos anatomopatológicos más frecuentes son las Leucemias, Linfomas y los tumores del Sistema Nervioso Central, seguidos de los Neuroblastomas y de los tumores de Wilms.
- La histología es diferente. Sus células recuerdan a las del periodo embrionario de la vida, con características de malignidad.
- Su etiología es multifactorial. Influyendo en su origen elementos ambientales y genéticos
- Suelen aparecer en los primeros años de la vida.
- Se asocian a veces a malformaciones congénitas.
- Su pronóstico es más optimista y esperanzador.
- Responden y toleran mejor el tratamiento.
- La supervivencia es mayor.

### 3.5 Malformaciones



El cáncer infantil se puede acompañar de malformaciones, tal y como lo indica el siguiente cuadro

### ASOCIACION A MALFORMACIONES

MALFORMACIONES	TUMORES
Aniridia Hemihipertrofia	Tumor de Wilms
Síndrome de Beckwith-Wiedeman Macroglosia Onfalocele Visceromegalia Asimetría somática Hipoglicemia	T. de Wilms Carcinoma adrenocortical Hepatoblastoma
Síndrome de Drash Nefropatía glomerular Pseudo hermafroditismo masculino	Tumor de Wilms
Síndrome de Nevus Basocelulares Quiiste de maxilar Calcificación de la hoz del cerebro Hipertelorismo	Carcinoma basocelular Rabdomiosarcoma
Tumores endocrinos múltiples	Meduloblastoma Feocromocitoma Cáncer de tiroides

Déficitis inmunitarios	Linfomas y leucemias

El tumor de Wilms, es una de las neoplasias infantiles en las que se han descrito más malformaciones :

- Hemihipertrofia
- Aniridia
- Síndrome de Beckwith-Wiedeman
- Macroglosia
- Visceromegalia
- Asimetría somática
- Síndrome de Denis-Drash
- Nefropatía glomerular
- Pseudohermafroditismo masculino

### 3.6 Supervivencia

Ha aumentado notablemente en el transcurso de los últimos años

- < 20%      antes de 1970
- 60%        en 1985
- 70-75%    en 2006

El incremento del nº de curaciones, se debe a diferentes factores:

- Diagnóstico más precoz.
- Aplicación de protocolos nacionales e internacionales randomizados.
- Comités multidisciplinarios de tumores infantiles.
- Poliquimioterapia muy agresiva.
- Mejores técnicas de: Quimioterapia, Radioterapia, Anestesia,
- Cirugía, Reanimación, etc.

- A la existencia de Centros Especializados de referencia, son imprescindibles para un tratamiento correcto del cáncer infantil,

Los Centros Especializados de referencia, indicados para el tratamiento del cáncer infantil, deben disponer de:

- Métodos Diagnósticos adecuados.
- Protocolos de tratamiento para cada tipo de tumor.
- Equipos multidisciplinarios formados por médicos de distintas especialidades
  - Pediatras Oncólogos
  - Cirujanos Pediatras;
  - Radioterapeutas;
  - Especialistas de Imagen,
  - Anatomo-patólogos
  - Especialistas en Biología Molecular; etc
- Cuidados intensivos pediátricos.
- Unidad Infantil de Transplante de Médula Osea
- Enfermería especializada.
- Instalaciones y servicios adecuados.
- Docencia.
- Investigación.

### 3.7 Factores pronósticos más importantes

- Menor estadio del tumor → mejor pronóstico.
- Menor edad del paciente → mejor pronóstico.
- Histología → Mayor diferenciación, mejor pronóstico.
- La localización del tumor.
- La Citogenética.
- La Biología molecular.
- La Precocidad o el retraso en el diagnóstico.

- El lugar de tratamiento.

### 3.8 Extensión de la Enfermedad: (Ideas muy generales)

- Estadio 1: Tumor localizado (por lo general buen pronóstico)
- Estadio 2: Tumor regional, extirpado por completo.
  
- Estadio 3: Tumor regional, que no puede ser completamente extirpado, y/o con afectación de ganglios linfáticos.
- Estadio 4: Metástasis a distancia, bien por vía sanguínea o por vía linfática. (Su pronóstico es mucho más desfavorable)

El cáncer infantil diagnosticado en estadios precoces, se convierte en una enfermedad potencialmente curable. Sin embargo, cuando se diagnostica tardíamente, su pronóstico es sombrío, teniendo que pagar por ello un alto costo psico-social y económico.

### 3.9 Calidad de vida,

Se debe a las mejoras técnicas de diagnóstico y tratamiento, a la actuación de equipos multidisciplinarios formados además de por Pediatras Oncólogos Personal de enfermería, por profesionales de diferentes disciplinas, que cooperan al mejor cuidado integral posible de estos pacientes mediante:

- Atención psicosocial.
- Cuidados paliativos.
- Unidades de dolor.
- Hospitalización domiciliaria.
- Asociaciones de padres.
- Voluntariado de jóvenes y de adultos.

### 3.10 Signos y síntomas más frecuentes de comienzo del cáncer infantil

A veces el cáncer infantil es "asintomático" como ocurre en los neuroblastomas torácicos, cuando se descubre en una RG rutinaria de torax, o el tumor de Wilms cuando la madre está vistiendo al niño

No obstante por lo general los síntomas se relacionan

- Con la localización inicial del tumor.
- Con la localización de las metástasis.
- Con síntomas inespecíficos,

Los síntomas relacionados con la localización del tumor se describen detalladamente en cada ubicación, y se complementan, con un cuadro de diagnóstico diferencial al final de cada capítulo

Los síntomas que se relacionan con la enfermedad metastásica, constituyen en ocasiones la 1ª manifestación de la enfermedad. Esto ocurre con frecuencia en el neuroblastoma abdominal

Es llamativo que en los niños los síntomas inespecíficos, aparecen por lo general, cuando ya está muy avanzada la enfermedad, como:

- Febrícula o fiebre persistente inexplicable.
- Estacionamiento de la curva ponderal.
- Síntomas constitucionales:
  - Astenia
  - Anorexia
  - Adelgazamiento
  - Sudoración
  - Prurito
- Síntomas digestivos:
  - Vómitos
  - Diarrea
  - Estreñimiento
- Síndromes paraneoplásicos:
  - Diarrea secretoria
  - Hipercalcemia, Otros

## SIGNOS DE ALERTA QUE DEBEN HACER PENSAR EN UN CANCER PEDIÁTRICO.

SINTOMAS Y SIGNOS	DIANOSTICOS DIFERENCIALES MAS COMUNES	TIPO DE CANCER
Dolor de cabeza Vómitos matutinos.	Migraña, Sinusitis	Tumor cerebral
Drenaje crónico de oído	Otitis, Cuerpo extraño oído	Rabdomiosarcoma Histiocitosis de cél. de Langerhans.
Mancha blanca en ojo		Retinoblastoma
Linfadenopatías	Infección	Linfoma
Masa mediastínica	Infección, Quiste	Neuroblastoma Linfoma
Masa abdominal Abombamiento abdominal	Fecaloma, Vejiga llena, Quiste renal	Neuroblastoma Tumor Wilms
Hemorragia vaginal	Cuerpo extraño, Hemorragia fisiológica, Menarquia temprana.	Tumor embrionario Rabdomiosarcoma
Dolor óseo; con o sin fiebre. Tumoración	Infección Traumatismo	Tumor óseo Leucemia Neuroblastoma
Pancitopenia	Infección	Leucemia
Hemorragia	Alteración de la coagulación,	Leucemia

PREDOMINIO SEGÚN EDAD Y LOCALIZACIÓN				
Tipo de Tumor	RN <1 año	Infancia (1-3 a)	Niño (3-11 a)	Adoles. y Jóvenes
Leucemia	Leuc. Congénita AML	ALL, AML, AML - JUVENIL	ALL, AML	AML, ALL
Linfomas	Muy raros	L.Linfoblástico	L Linfoblástico indeferenciado	L.Linfoblástico L. Hodgkin L. Burkitt indeferenciado
Tumores S.N.C.	Meduloblastoma Ependimoma Astrocitoma Papiloma plexos coroideos	Meduloblastoma Ependimoma Astrocitoma Papiloma plexos coroideos	Astrocitoma cerebeloso Meduloblastoma Ependinoma Craneofaringeoma	Astrocitoma cerebeloso Craneofaringeoma Meduloblastoma
Cabeza y cuello	Retinoblastoma Rabdomiosarcoma Neuroblastoma Neop endocrina	Retinoblastoma, Rabdomiosarcoma Neuroblastoma	Rabdomiosarcoma, Linfoma	Rabdomiosarcoma, Linfoma
Tórax	Neuroblastoma, Teratoma	Neuroblastoma, Teratoma	Linfoma, RMS, Neuroblastoma	Linfoma, RMS, S de Ewing
Abdomen	Neuroblastoma Nefroma mesobl. Hepatoblastoma T. Wilms	Neuroblastoma, T. Wilms Hepatoblastoma , Leucemia	Neuroblastoma, T. Wilms Linfoma Hepatoma	Linfoma, Carcinoma hepatocelular RMS
Pelvis y Gonadas	T. Embr. Testic. T. seno endoder. Teratoma Sarcoma botriode Neuroblasma	Rabdomiosarcoma T. embrionario testicular Carcinoma cel. claras (riñón)	Rabdomiosarcoma	RMS, Teratoma, Disgerminoma, Teratocarcinoma, Carcinoma embrionario T.seno endod.

#### 4. FORMAS MÁS COMUNES DE PRESENTACIÓN DE LOS TUMORES INFANTILES

Con excepción de los Tumores del Sistema Nervioso Central; Tumores de Wilms; y Retinoblastomas; un mismo tipo histológico de tumor, puede tener diferentes localizaciones, dando lugar a distintos síntomas de alarma. Esto ocurre en:

- Linfomas no Hodgkin
- Linfomas de Hodgkin
- Neuroblastomas
- Tumores Mesenquimales Rabdomiomatosos y no RMS
- Osteosarcomas
- Sarcomas de Ewing

##### 4.1 HEPATOBLASTOMA

Es un tumor de origen hepático que afecta principalmente a niños < de 5 años. Su incidencia es el 0,6% de los tumores malignos infantiles, Debuta por lo general con hepatomegalia, aunque puede presentar también otros síntomas como :

- Abombamiento abdominal
- Dolor abdominal
- Ictericia
- Pérdida de peso
- Anorexia
- Vómitos
- Fiebre

Las metástasis se suelen localizar en pulmón y menos frecuentemente en hueso, SNC y médula ósea.

La supervivencia a los 5 años es del 68%



## 4.2 LINFOMAS NO HODGKIN

Se originan a partir del tejido linfoide. Su incidencia es de 7,6% de los tumores malignos. Se asocia a veces al VIH y a la infección por VEB. Se ha descrito en ellos la translocación cromosómica t(8;14).

Es frecuente que su forma de presentación sea agresiva, produciendo rápidamente un cuadro clínico muy grave por insuficiencia renal aguda, ocasionada por hiperuricemia.

Se suele localizar en el tejido ganglionar del: Cuello, Tórax, Abdomen y Mediastino, También puede ser extraganglionar y originarse en : Médula ósea, Bazo, Hígado, Riñón, u otros tejidos

Los síntomas iniciales dependen por lo general de la localización. Puede presentarse con:

- Aumento de tamaño de las adenopatías, y/o alteración de los órganos afectados.
- Insuficiencia respiratoria, por la masa y/o derrame pleural (cuando es torácico)
- Afectación mandibular, típica del Linfoma de Burkitt Africano.
- Abombamiento abdominal, propia del Linfoma de Burkitt Americano.
- Puede también debutar con un cuadro de oclusión intestinal.

Metastatan por lo general en Sistema Nervioso Central y en Médula Ósea.

La supervivencia a los 5 años es del 73%

## 4.3 LINFOMAS DE HODGKIN

Suponen alrededor de 6% de los tumores malignos pediátricos. Predomina en los varones, y son raros antes de los diez años de edad. Son poco frecuentes en los niños pequeños. El porcentaje de curación es muy alto, del 90-95%

Las localizaciones Primarias en la Infancia suelen cursar con afectación de:

Ganglios linfáticos

- Cervicales
- Supraclaviculares
- Mediastínicos
- Axilares
- Para-aórticos e iliacos, celiacos, del hileo esplénico

Bazo

Pulmón

Médula ósea

Otros

### Presentación Clínica

Por lo general se pone de manifiesto mediante un aumento no doloroso de ganglios linfáticos, casi siempre cervicales bajos, o supraclaviculares. En el 33% de los casos hay síntomas inespecíficos:

- Cansancio
- Somnolencia
- Prurito
- Anorexia
- Fiebre inexplicable
- Pérdida de peso  $\geq$  10% en los 6 últimos meses
- Sudoración nocturna

La supervivencia a los 5 años es del 93%

## 4.4 NEUROBLASTOMA

Es la neoplasia extracraneal más frecuente en la infancia. Su incidencia es el 8,1% de los tumores malignos pediátricos. Se trata de un tumor sorprendente y desconcertante por sus diferentes formas de presentación y por su evolución.

Se suele presentar en el 80% de los casos en niños < de 4 años; y 1/3 de ellos, en niños < de 2 años.

Se origina a partir la glándula suprarrenal y de los ganglios simpáticos paravertebrales, a lo largo de toda la columna vertebral.

Las localizaciones más frecuentes son:

- Abdominales (suprarrenales y ganglionares)
- Torácicas
- Pélvicas
- Cervicales
- Otras

Los síntomas de comienzo dependen por lo general de la localización

Otras veces la primera manifestación de la enfermedad es metastásica, como ocurre en los Estadios IVS del lactante y RN pudiendo debutar con una gran hepatomegalia (Síndrome de Pepper) producida por metástasis, que en muchas ocasiones remite de forma espontánea. También se puede manifestar con nódulos subcutáneos de color rojizo o rojo vinoso (Síndrome de Smith), también de buen pronóstico. Sin embargo en los niños mayorcitos es frecuente que debute con metástasis en los huesos, (Estadio IV) siendo estos casos de muy mal pronóstico, Son síntomas característicos

- Claudicación de extremidades inferiores.
- Hematoma orbitario y protusión ocular.
- Tumoraciones en calota.
- Dolores osteoarticulares, diagnosticados a veces erróneamente de fiebre reumática, artritis reumatoidea, tuberculosis etc.

En su pronóstico influyen: la edad, los factores de diferenciación neuronal, expresados mediante el receptor Trk-A, la amplificación del oncogén nMyc; la ploidía; la delección del brazo corto del cromosoma 1; la tiroxin-hidroxilasa, etc.

La supervivencia a los 5 años es del 69%

## 4.5 TUMOR DE EWING

Forma parte de los sarcomas de la familia Ewing, que incluyen también al tumor neuroectodérmico primitivo (PNET). Constituye el 4,6% de los tumores malignos infantiles. Se presenta en niños entre 5-15 años. Se localiza en los huesos largos y en los huesos planos.

La sintomatología de comienzo suele ser:

- Dolor en el 70 - 95% de los casos
- Tumoración a nivel de la zona del hueso afectado,
  - Fiebre de intensidad variable en el 25% de los casos, (Su existencia indica la presencia de una lesión voluminosa y/o de enfermedad sistémica diseminada).

Es frecuente un retraso entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico mayor que en otros tumores infantiles, sobre todo en las localizaciones axiales y pélvicas debido a lo insidioso del inicio del proceso, y al carácter intermitente del dolor.

Radiológicamente cuando asienta en los huesos largos es típica la presencia de múltiples laminas de nuevo hueso que rodean el periostio (similar a capas de cebolla);

El pronóstico depende:

- De la localización: Peor en las zonas axiales
- Del tamaño de tumor primario
- De la edad al diagnóstico
- De la genética: Cuando hay sobre expresión del p53, alteración en t (11; 22), y / ó pérdida del 16q, el pronóstico es más desfavorable

Las metástasis más frecuentes son en pulmón

La supervivencia a los 5 años es del 64%

## 4.6 OSTEOSARCOMA

Su edad de presentación oscila entre los 10-20 años. La incidencia es del 3,5% de los tumores sólidos malignos infantiles, Es poco frecuente en los niños < de 10 a. y excepcional en los menores de cuatro años (en Sevilla hemos tenido un caso en un niño de 18 meses). La incidencia es mayor en varones que en mujeres.

Se localiza casi siempre en los huesos largos, en especial:

- Fémur distal,
- Tibia proximal y
- Húmero proximal.

El 15-20% tienen enfermedad metastásica cuando se diagnóstica la enfermedad.

Los síntomas iniciales suelen ser parecidos al del T de Ewing:

- Tumoración ó aumento de la masa de tejidos blandos en la zona del hueso afectado,
- Dolor
- Impotencia funcional o no, del miembro afectado.
- A veces puede debutar en forma multifocal.

Es fácil que éstos síntomas estén presentes 2- 3 meses antes del diagnóstico.

Radiológicamente se caracteriza por presentar dentro del mismo tumor, áreas de actividad osteoclásticas y osteoblásticas. Es típico de él, el Triángulo de Codman.

La supervivencia a los 5 años es del 60%

## 4.7 RABDOMIOSARCOMAS (RMS)

Se originan a partir del mesodermo diferenciado. Su incidencia, junto a los sarcomas no RMS, es de un 6,6% de los tumores sólidos malignos infantiles.

Se diferencian dos tipos histológicos de localización y comportamiento totalmente diferentes: Embrionarios y Alveolares,

El tipo embrionario es más común en niños pequeños. Se presenta incluso en lactantes. Cuando crece debajo de las superficies mucosas de órganos huecos como vejiga, vagina, etc. tienen tendencia a formar masas polipoides, parecidas a los racimos de uvas; por lo que se denomina "botrioides", que es un subtipo del RMS embrionario, que suele tener buen pronóstico.

El tipo alveolar aparece por lo general en niños > de 6 años. Se suele localizar en tronco y extremidades y se asocia a translocaciones t(2;13) y t(1;13). Ha sido descrito en ciertas familias con neurofibromatosis, Síndrome de Fraumeni y alteraciones en el gen p53. Su pronóstico es más desfavorable que el RMS embrionario.

Las localizaciones más frecuentes del tipo embrionario son:

- Cara
  - Nasofaringe
  - Cavidad nasal
  - Conducto auditivo
  - Región mastoidea
  - Parótidas
- Pelvis
- Vías biliares e hígado
- Región paratesticular

Las localizaciones más usuales en el tipo alveolar son:

- Extremidades
- Pared de tronco
- Intratorácicas
- Intraabdominales

Los síntomas de comienzo son muy diferentes, puesto que dependen de la zona en que está situado el tumor. Con frecuencia debutan con una tumoración cuyo tamaño es variable.

Metastasisa en pulmón, tejidos blandos, superficies serosas, o ganglios linfáticos. La supervivencia a los 5 años es del 62%

## 4.8 TUMOR DE WILMS

Es el tumor de origen renal más frecuente en los niños. Su incidencia oscila entre el 5-10% de los tumores renales malignos infantiles. La edad habitual de presentación es entre 1-4 años. Se presenta de forma bilateral en un 3-13% de los casos. Su histología puede ser favorable o desfavorable.

Debuta casi siempre como una masa abdominal casi siempre indolora; que a veces se acompaña de otros síntomas como: dolor, infección urinaria etc.

El diagnóstico diferencial hay que hacerlo con otros tumores renales malignos como: el sarcoma de células claras de riñón y el tumor rabdoide de pronóstico mucho más desfavorable; y/o con masas benignas como el nefroma mesoblástico congénito, que se suele presentar en niños RN ó < de seis meses.

Metastatiza en pulmón y más raramente en hígado y en otras localizaciones.

La supervivencia a los 5 años es del 92%.

## 4.9 TERATOMA

Es un tumor frecuente en la infancia, que es benigno en el 75% de los casos, y maligno en el 25% restante. La probabilidad de malignidad es mayor cuanto más tiempo se tarde en extirpar. De ahí la importancia de hacer la cirugía en el momento oportuno.

La clínica depende de su localización. Los más frecuentes aparecen en la región sacrococcígea, que es el asentamiento más común en el recién nacido. También se pueden localizar en el ovario,

## 4.10 HISTIOCIDITIS X

Con el término de Histiocitosis se denominan un grupo heterogéneo de enfermedades de causa desconocida, que tienen en común una proliferación de células del sistema mononuclear fagocítico; cuya gravedad es muy diversa y cuyas características biológicas son limítrofes entre el campo de la hematología, la inmunología, y la oncología.

La Histiocitosis de tipo Langerhans, llamada de Tipo I, es la más común en los niños y conviene tenerla especialmente presente a la hora de hacer el diagnóstico diferencial de algunos tumores malignos infantiles primarios o metastásicos.

Las localizaciones más frecuentes son:

- Tejido óseo:
  - Cráneo y cara: calota y huesos temporo-maxilares
  - Huesos largos: sobretodo en extremidades inferiores
  - Huesos planos: vértebras y clavícula
- Medula ósea
- Mucosas
- Piel
- Órganos
  - Hígado
  - Bazo
  - Pulmón
  - Otros

En los niños mayores de 2-3 años los síntomas de comienzo suelen ser óseos, y la localización más común el cráneo, seguida de los huesos largos, planos y vértebras. Cuando hay afectación de los alveólos maxilares, surgen alteraciones en el crecimiento de las implantaciones dentarias, que se manifiestan radiológicamente en forma de "Dientes flotantes".

Las lesiones cutáneas, son típicas en el lactante y niño pequeño, donde pueden ser la primera manifestación de la enfermedad. Se caracterizan por lesiones eritemato-costrosas, de color rojo-violáceo; aisladas o confluentes, con descamación superficial; de evolución muy



tórpida, a veces con periodos de regresión. Son difíciles de distinguir del eccema seborreico. Se localizan sobre todo en cuero cabelludo, región retro auricular, tronco, pliegues cutáneos y excepcionalmente en , la palma de los manos y la planta de los pies

En los niños mayores puede haber afectación de las mucosas, en especial a nivel maxilar , en forma de ulceraciones, o bien de pequeños nódulos carnosos bien limitados, que en la biopsia identifica como pequeños Xantomás

En los lactantes y niños pequeños se suele presentar con hepatoesplenomegalia, y/o enfermedad multisistémica, la cual se acompaña de mal pronóstico.

## 5 EXÁMENES COMPLEMENTARIOS INDICADOS

Perfil biohematológico: sangre y orina

Marcadores Tumorales

A diferencia de los adultos, en los niños solo existen dos marcadores diagnósticos:

- Las catecolaminas en los neuroblastomas y feocromocitomas;
- La alfafetoproteína plasmática, en los hepatoblastomas y tumores germinales. (no olvidar que este marcador se encuentra siempre elevado en el RN y en los primeros meses de vida)

Analítica Gral

Hemograma, velocidad de sedimentación, bioquímica básica, perfil hepático y renal, láctico deshidrogenasa, fosfatasa alcalina, y proteinograma.

Ante un tumor hepáticos hay que hacer también una serología vírica de hepatitis y del virus de Epstein Barr.

Radiografías AP y lateral de Tórax

Se deben hacer en las dos proyecciones.

Sirven para poner de manifiesto:

- Tumoraciones torácicas primarias o metastásicas
- Tumoraciones mediastínicas
- Derrames pleurales
- Tumoraciones cardíacas

Radiografías simple de abdomen: anterior-posterior y lateral

Salvo sospecha si hay sospecha de obstrucción intestinal, si se quiere descartar la presencia de una masa tumoral en abdomen, se deben hacer en decúbito prono, y en ambas proyecciones: antero-posterior y lateral.

No conviene olvidar que en ocasiones, una enfermedad abdominal grave puede cursar con una radiografía normal.

### Ecografía

La ultrasonografía, constituye un examen de rutina obligatorio en los niños, ante la presencia de cualquier masa abdominal o pélvica. En la actualidad, sustituye a la pielografía en el diagnóstico de las tumoraciones abdominales. Se complementa con la tomografía axial computarizada (TAC) y con la resonancia magnética nuclear (RMN).

Es especialmente útil para conocer las dimensiones y características de la tumoración, y su relación con las estructuras vecinas. Facilita información sobre la existencia o no, de adenopatías, Es de gran ayuda en el momento de programar la intervención quirúrgica, porque indica si la tumoración engloba, o no, los grandes vasos. La ecografía doppler sirve para poner de manifiesto la presencia o no, de permeabilidad vascular

### Urografía intravenosa

Es útil en el diagnóstico de los tumores abdominales en los lugares en los que hay dificultades para la realización de ecografía, tomografía axial computarizada y resonancia magnética nuclear.

Las placas se deben de hacer siempre en proyección antero-posterior y lateral, con cistografía y/o uretrografía miccional.

Cuando no se aprecia contraste, en el sistema pielocalicial, es preciso repetir la placa a las 24 horas.

## OTRAS TÉCNICAS DE ESTUDIO DE EXTENSIÓN (PARA REALIZAR EN CENTROS ESPECIALIZADOS)

### Punción Aspirado Aguja Fina (PAAF)

El estudio citológico de las tumoraciones, cuando es realizado por un "patólogo experimentado", es muy útil en el diagnóstico de las masas tumorales, puesto que:

- Diferencia las tumoraciones benignas de las malignas,
- Permite definir el tipo histológico del tumor
- Puede aportar información genética y de biología molecular
- Ayuda a planificar el tratamiento definitivo del paciente.

Es preciso sin embargo, consultar con el patólogo en cada caso, puesto que la PAAF tiene que ser complementada con la biopsia, en las tumoraciones sólidas, o bien en caso de adenopatías, con la extirpación del ganglio más adecuado (no siempre el más superficial)

### Estudio de Médula Ósea

Es imprescindible la realización de aspirado y biopsia de médula ósea, para detectar la presencia o no, de enfermedad metastásica a nivel del tejido óseo. Se debe realizar siempre ante la sospecha de leucemias ó linfomas. También es necesaria hacerla en el estudio de extensión de tumores como: Neuroblastoma, Sarcoma de Ewing, Rabdomiosarcoma, etc. En estos casos la punción y biopsia debe hacerse en sitios diferentes del hueso analizado.

### Resonancia Magnética Nuclear (RMN)

Es una técnica que permite obtener imágenes tomográficas de cualquier punto del organismo.

No sustituye a la tomografía axial computarizada, pero la complementa, al permitir visualizar muy bien el contraste tisular; y por

consiguiente las alteraciones de los tejidos blandos. Posibilita también la visualización del árbol vascular sin necesidad de contraste.

Cuando se realiza, hay que evitar objetos paramagnéticos como marcapasos, clips quirúrgicos, prótesis, etc.

### Gammagrafía con Tecnecio

Se realiza mediante la inyección endovenosa de éste radiofármaco. Permite visualizar lesiones primarias o metastásicas en especial del esqueleto

### Tomografía por Emisión de Positrones (P.E.T.)

Está basada en la gran apetencia de las células tumorales por la glucosa del trazador que se emplea. Es de gran utilidad para saber:

1) Si existen focos de pequeño tamaño con actividad neoplásica en cualquier parte del organismo,

2) Si persiste alguna zona residual con tumor después de finalizado el tratamiento.

### Metayodo Bencil Guanidina (M.I.B.G.)

Es una gammagrafía en la que el marcador utilizado como radioisótopo, es específico para el Neuroblastoma y Feocromocitoma. Permite detectar el tejido suprarrenal y los gránulos neurosecretorios típicos de estos tumores, en cualquier punto del organismo (tanto de partes blandas como de hueso).

### Inmunohistoquímica

Se trata de una técnica empleada en Anatomía Patológica, de gran interés para el diagnóstico diferencial de determinados tumores ya que permite:

- Estudiar simultáneamente la expresión de varios marcadores tumorales.

- Hacer el diagnóstico diferencial, entre neoplasias con similar histología, como ocurre con los tumores de células redondas pequeñas, azules e indiferenciadas.

- Tiene especial interés, la presencia de CD 99 en el tumor de Ewing, y de mioglobulina en el Rbdomiosarcoma.

### Genética y Biología Molecular

Tanto la Genética como la Biología Molecular son importantes dentro de la Oncología Pediátrica porque:

- Facilitan el conocimiento del comportamiento biológico del tumor, permitiendo la identificación de factores de riesgo en los pacientes que comparten un mismo diagnóstico histológico.

- Posibilitan hacer un diagnóstico y pronóstico de los tumores con mayor exactitud.

- Facilitan la identificación de la enfermedad mínima residual.

## 6. SIGNOS Y SINTOMAS DE COMENZO SEGÚN LAS DIFERENTES LOCALIZACIONES

### TUMORES DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL (T.S.N.C.)

Los tumores del S.N.C. ocupan el primer lugar de frecuencia entre los tumores sólidos de la infancia. Su incidencia es el 22,4% de todos los tumores malignos infantiles.

Los más frecuentes desde el punto de vista histológico son:

- Astrocitomas
- Meduloblastomas y PNT
- Gliomas
- Ependimomas
- Otros

#### Histología de los tumores del SNC según la localización

<u>SUPRATENTORIALES</u> (30%) Gliomas de bajo grado Gliomas de alto grado Ependimomas Oligodendroglioma Tumores de Plexos Coroideos Tumores Neuronales	<u>INFRATENTORIALES</u> (50%) Meduloblastomas Astrocitomas cerebelosos Ependinomas Gliomas del tronco del encéfalo
<u>REGIÓN SELAR Y DIENCEFÁLICA</u> (20%) Craneofaringioma Tumores Pineales Tumores Germinales Gliomas Diencefálicos	

### Síntomas de comienzo

Varían según la localización del tumor. Sin embargo, la mayoría de ellos tienen una forma común de presentación relacionada con el aumento de la presión intracraneal", ocasionada a su vez por la expansión directa del tumor ó por obstrucción del flujo del líquido cefalorraquídeo

Ante todo signo de hipertensión intracraneal acompañado o no de déficit focal neurológico, hay que HACER SIEMPRE UNA EXPLORACIÓN DE FONDO DE OJO para descartar un tumor cerebral

### Signos de Hipertensión Craneal en el niño

#### Vómitos.

Son muy frecuentes (85% de los casos) y casi siempre se acompañan de cefaleas. Suelen ser proyectivos y matutinos y estar presentes, meses e incluso años, antes de que el médico piense en un tumor. Con frecuencia, incluso en la actualidad, se diagnostican erróneamente: de alteraciones psicológicas, gastroenteritis, u otras enfermedades banales, incluso a pesar de ir acompañados de otros síntomas de hipertensión intracraneal

#### Cefaleas

Por lo general son matutinas. Cuando son nocturnas pueden despertar al niño. Son casi siempre progresivas, con periodos de receso. Aumentan con la tos y con las maniobras de la prensa abdominal.

Siempre que exista un incremento de su severidad, o de su frecuencia, hay que descartar la presencia de un tumor intracraneal.

### Signos de hipertensión craneal en el lactante

En los lactantes la hipertensión craneal es más difícil de detectar. Se suele poner de manifiesto sólo por irritabilidad, y por abombamiento o aumento de tensión de la fontanela, Pueden acompañarse o no, de déficit neurológico.



A la exploración se puede observar:

- macrocefalia
- circulación venosa colateral
- bradicardia
- hipertensión



**Síndrome de los Ojos en Sol Naciente**  
Típico de la HT craneal en el lactante\_

#### Lateralización de la cabeza

Es un síntoma, por lo general, poco valorado en pediatría, que conviene tener muy en cuenta. En muchas ocasiones aparece tres o cuatro meses antes de que un tumor cerebral maligno llegue a ser diagnosticado.

#### Signos cerebelosos y/ o extrapiramidales

- Ataxia estática.
- Inestabilidad.
- Aumento de base de sustentación.
- Danza de tendones.
- Movimientos involuntarios.

#### Otros signos y síntomas guías en los tumores del S.N.C.

- Pérdida de visión.
- Anisocoria.
- Afectación de pares craneales: ptosis palpebral, asimetría facial.
- Alteraciones del carácter.
- Trastornos de la conducta.
- Descenso del rendimiento escolar.
- Alteraciones del nivel de conciencia.

- Somnolencia, letargia, apatía.
- Signos piramidales.
- Convulsiones.



Tumor del SNC: Ptosis Palpebral

### Importancia de la exploración neurológica

Ante cualquiera de los síntomas mencionados anteriormente, es preciso hacer un estudio de fondo de ojo, tratando de encontrar edema de papila; así como una exploración neurológica minuciosa y sistémica.

### Tipos histológicos más frecuentes de tumores del Sistema Nervioso Central

#### ASTROCITOMA :

Suele localizarse:

1. En hemisferios cerebrales. La sintomatología inicial depende de su ubicación. Suele tener buen pronóstico por tratarse de un tumor accesible quirúrgicamente.

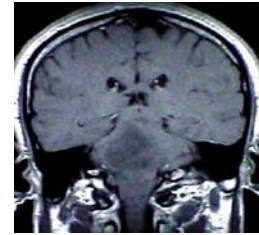
2. En el tronco cerebral. Uno de los síntomas más frecuentes de comienzo es la "diplopia", que pronto se acompaña de paralización de pares craneales, por la progresión rápida del tumor

En esta localización su pronóstico es muy desfavorable, dado que es inaccesible al tratamiento quirúrgico, y ser resistente a la quimioterapia y radioterapia.

La supervivencia es menor del 20% a los 5 años.



T.tronco cerebral  
Parálisis pares craneales



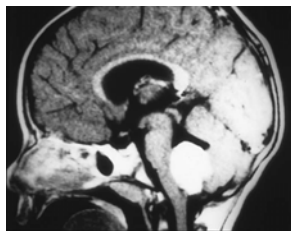
Resonancia Magnetica Nuclear: Lateral y A-P

### MEDULOBLASTOMA

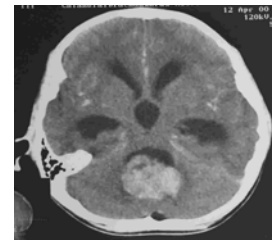
Es el tumor del SNC más frecuente en la fosa posterior, y el de mayor prevalencia en niños mayores de 7 años. Se localiza en vermix y hemisferios cerebelosos. Su tratamiento es quirúrgico, RT y QT.

Su pronóstico es muy desfavorable en los niños menores de 3 años, debido a que no es aconsejable aplicar RT, por las graves secuelas que produce.

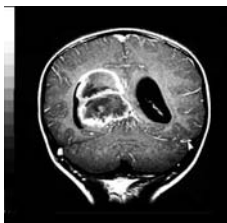
La supervivencia actual es de un 60%



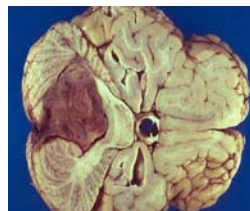
Meduloblastoma Fosa Posterior (RMN)



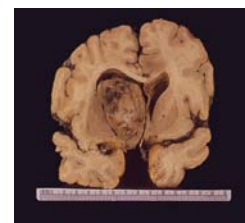
Meduloblastoma Fosa Posterior TAC



Ependimoma RMN



Ependimoma  
pieza de necropsia



Glioma:  
pieza de necropsia

## TUMORES DE CALOTA

Los tumores malignos primarios de calota son raros. El más significativo es el tumor de Ewing. Los secundarios son sin embargo bastante frecuentes, estando producidos por metástasis de : Neuroblastoma, Rabdomiosarcoma , etc

Muchas veces el neuroblastoma debuta en los niños mayorcitos, con metástasis óseas, que se ponen de manifiesto por tumoraciones a nivel del cuero cabelludo, y que son casi siempre atribuidas por los padres, e incluso por los médicos, a caídas o a golpes.

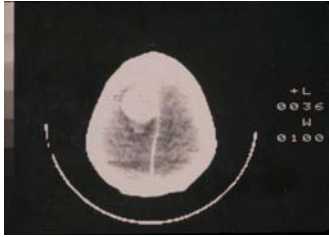
En estos casos las RG AP y lateral de cráneo se caracterizan por defectos óseos; apolillado de craneo, y cráneo en cepillo. El pronóstico es muy grave.

Cuando no hay sintomatología general asociada, es preciso hacer el diagnóstico diferencial con procesos benignos como la Histiocitosis X, la cual presenta en las RG AP y L de cráneo, imágenes de forma redondeada, en forma de geodas, que son producidas por falta de sustancia ósea.

Menos frecuentes son los casos de T de Ewing localizados en craneo como el que incluimos en la siguiente imagen



METÁSTASIS DE Neuroblastoma  
Gammagrafía AP y L de cráneo con Tecnesio



T E W I N G CALOTA(TAC)



HISTIOCIDITIS X (RG Simple L)

## TUMORES DE CARA

### TIPOS HISTOLÓGICOS

En el macizo facial, los tumores malignos pueden ser Primarios y Metastásicos

Los tumores malignos más frecuentes son:

- Primarios
  - Retinoblastomas (globo ocular)
  - Rabdomiosarcomas
  - Linfomas
- Metastáticos
  - Neuroblastoma
  - Otros

Las localizaciones más frecuentes son:

- Globo ocular: Retinoblastoma
- Orbita
- Maxilares
- Glándula salivar
- Glándula parotida
- Partes blandas
- Piel

## **RETINOBLASTOMA**

Se origina en la retina del ojo. Constituye el 2,2% de los tumores malignos infantiles. Por lo general aparece entre el primer y tercer año de vida. Es poco frecuente en España en relación con otros países.

El síntoma de comienzo más llamativo es "el reflejo del ojo de gato amaurótico".

A veces, sin embargo a resulta difícil de ver en una exploración clínica de rutina como ocurre en la niña que se presenta en la fotografía que incluimos, con la que deseamos advertir que cuando una madre/padre, digan que ven e su hijo la pupila vacía ó un brillo ó reflejo ocular extraño en el ojo; aunque aparentemente la exploración oftalmológica parezca normal, es preceptivo hacer un examen de fondo de ojo.

Es uno de los tumores de mejor pronóstico, aunque sino se trata puede extenderse a través del nervio óptico y ocasionar la muerte.

La supervivencia a los 5 a. es del 97%



**RETINOBLASTOMA típico**



**RETINOBLASTOMA**

*solo visible en fondo de ojo*

## **NEUROBLASTOMA**

En los estadios avanzados el neuroblastoma se puede presentarse en la cara como una tumoración orbitaria producida por metastasis óseas, y/o con un halo violáceo que rodea al ojo y a la órbita, denominado por algunos

autores como síndrome de los "anteojos", También puede presentar parálisis facial por metastasis a nivel del SNC



NEUROBLASTOMA en Estadio IV  
Metastasis orbitaria al Diagnóstico



NEUROBLASTOMA E IV  
Parálisis facial y Equimosis periorbitaria\_

## RABDOMIOSARCOMA

Las localizaciones faciales, son mas frecuentes en niños pequeños, incluso lactantes. La histología suele ser casi siempre de tipo embrionario.

Las presentaciones más habituales son:

- Orbita
- Cavidad nasal
- Nasofaringe
- Senos paranasales
- Oído medio

Los síntomas de comienzo dependen de su ubicación. Los más frecuentes son:

- Protusión orbitaria y/o Ptosis palpebral
- Tumoración
- Dolor
- Epistaxis

## DISTINTAS FORMAS DE PRESENTACION DEL RMS A NIVEL FACIAL



Rabdomiosarcoma de iris



RMS de órbita



RMS de órbita



RMS Oído medio



RMS Oído medio



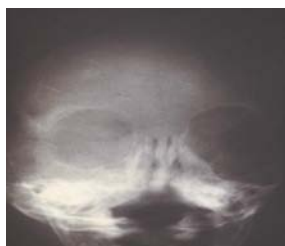
RMS Parótida



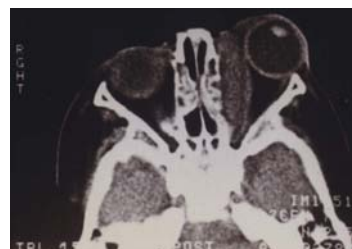
RMS Maxilar



RMS Sublabial



RMS R6. Destruccion suelo órbita D



RMS Masa infraorbitaria D



## HISTIOCITOSIS X

A nivel cutáneo y de mucosas, una de las zonas a que más suele afectar son las encías; en ellas, aparecen lesiones ulcerosas o en forma de nódulos carnosos, que pueden fácilmente confundirse con otro tipo de tumoración.

Cuando se afecta el maxilar, en la RG de cara o en una panorámica dental, es característica la visualización de dientes flotantes.



Histiocitosis X  
Nódulos carnosos

a nivel de maxilar superior



Histiocitosis X  
Nódulos carnosos

próximo a la comisura bucal

No es infrecuente la afectación de la piel retroauricular, de la región intra-auricular y del cuero cabelludo, que se manifiesta en forma de lesiones eritemato-costrosas, de evolución muy tórpida, que es difícil de distinguir del eccema seborreico.



Histiocitosis X

Lesiones eritematosas y costrosas retroauriculares y en cuero cabelludo

## TUMORES DE CALOTA Y CARA: SINTOMAS DE COMIENZO

LOCALIZACION	SINTOMATOLOGIA
DIPLOE	Masa no dolorosa Tumefacción
ORBITA	Tumoración Protusión orbitaria Visión borrosa Diplopia Estrabismo Edema Palpebral Ptosis palpebral Leucocoria
OIDO MEDIO	Otitis infecciosa Otalgia Otorrea hemática Pérdida de audición Parálisis facial Trismus Mareos Masa polipoidea
NASOFARINGE	Cefaleas Rinorrea Obstrucción nasal persistente Pólipos nasales Diplopia Sordera Adenopatías cervicales
SENOS PARANASALES	Obstrucción nasal Rinorrea crónica Sinusitis
CAVUM	Sintomatología neurológica por afectación base cráneo. Parálisis pares craneales. Destrucción ósea en la radiografía.
CAVIDAD ORAL FOSAS NAALES	Obstrucción nasal uno o bilateral Sinusitis Rinorrea hemato-purulenta Pólipos Cefaleas persistentes Alteración deglución-fonación Accesos paramigdalares Anosmia ; Alter. Visión; Parálisis facial

## DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE LOS TUMORES DE CALOTA Y CARA

LOCALIZACION	MALIGNOS PRIMARIOS	MALIGNOS METASTASICOS	BENIGNOS
CALOTA	Histiocitosis Osteosarcoma Tumor de Ewing	Neuroblastoma Tumor de Wims	Golpe Quiste
ORBITA	Retinoblastoma Rabdomiosarcoma Histiocitosis Glioma nervio óptico Teratoma Sarcoma de Ewing	Neuroblastoma Linfoma Cloroma	Celulitis Hematoma Quiste epidermoide Linfangioma Tirocoxiosis
NASOFARINGE	Rabdomiosarcoma Linfoepitelioma Linfoma Teratocarcinoma Estesioneuro-blastoma		Pólipos Papilomas Angiofibroma juvenil Teratoma Glioma
SENOS PARANASALES	Rabdomiosarcoma Linfoma Fibrosarcoma		Fibroma
OROFARINGE Y CAVIDAD ORAL	Linfoepitelioma Histiocitosis Rabdomiosarcoma Linfoma amigdalas Teratocarcinoma Fibrosarcoma Ameloblastoma		Linfangioma lengua Epulis Granuloma de labio Quiste dermoides
GLANDULAS SALIVARES	Tumor mixto salivar Carcinoma Mucoepidermoide	Leucemia Linfoma	Parotiditis crónica Hemangioma Tumor de Warthin

## TUMORES DE CUELLO

### Características de la región cervical

La región cervical se extiende desde el borde inferior de la mandíbula a las clavículas. Es una de las áreas más frecuentes de inflamación en los niños, por el desarrollo de procesos anómalos relacionados con los restos de tejido epitelial embrionario, y también por la presencia de abundantes ganglios linfáticos que fácilmente aumentan de tamaño ante la presencia de infecciones otorrinolaringológicas.

### Tumoraciones Cervicales

Las tumoraciones cervicales más comunes en la infancia son las producidas por el aumento de tamaño de las adenopatías. Pueden ser benignas o malignas.

Por lo general son benignas, y están provocadas por procesos inflamatorios banales, que cursan con fiebre. En estos casos suelen disminuir de tamaño en 2- 3 semanas. Cuando se sospecha un foco infeccioso oral, conviene iniciar un tratamiento antibiótico empírico para el estreptococo, estafilococo y gram negativos.

Las adenopatías malignas, son por lo general de curso rápidamente progresivo en los pacientes con leucemias y linfomas no Hodgkin; y de crecimiento lento, en el Linfoma de Hodgkin y en la Histiocitosis de Células de Langherans.

### Adenopatías malignas. Signos y síntomas de riesgo

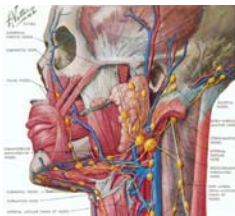
- Fijas, adheridas a los planos profundos.
- Consistencia: duro-gomasas.
- Localización: supraclavicular o cervical baja.
- No retornan a la normalidad en 2 ó 3 meses.

Pueden asociarse a:

- Ensanchamiento mediastínico en Rx de tórax.
- Fiebre persistente > 7 días.
- Pérdida de peso.
- Hepato- esplenomegalia.
- Hemorragias frecuentes.
- Plaquetopenia llamativa.

Indicaciones de biopsia:

- Aumento progresivo de uno o más ganglios durante más de 2-3 semanas
- Adenomegalias que no disminuyen de tamaño después de 5-6 semanas
- Adenopatías que no retornan a la normalidad en 10-12 semanas
- Presencia de fiebre inexplicable, pérdida de peso ó hepato-esplenomegalia



Adenopatias cuello  
Distribucion Gral



Adenopatias Linfoma no Hodgkin



Adenopatias Linfoma Burkitt



Adenopatias Histiocitosis X



DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE LOS TUMORES CERVICALES		
MALIGNO PRIMARIO	BENIGNO	MALIGNO METASTASICO
Linfoma Hodgkin Linfoma no Hodgkin Neuroblastomas Cáncer tiroides	Quiste tirogloso Quiste esofágico Quiste branquial Adenomegalias	Neuroblastoma Rabdomiosarcoma Cáncer tiroides Fibrosarcoma

### Tumoraciones axilares

Por lo general son benignas Si son persistentes hay que descartar procesos benignos y también un Linfoma (sobre todo de Hodgkin), así como una Histiocitosis X, como es el caso que se presenta a continuación



Niña diagnosticada de Histiocitosis X tras la extirpación de un ganglioasilar  
Un año antes presentaba otorrea y diabetes insípida, típicas de esta enfermedad

## TUMORES DE TÓRAX

### Tumores de la pared torácica

Los más frecuentes son los sarcomas no rabdomiosarcomatosos y los RMS.



Sarcoma no RMS de pared torácica

### Tumores intratorácicos

En los niños, los más comunes son las tumoraciones mediastínicas. Los tumores pulmonares primarios son muy raros en pediatría. Sin embargo es el sitio de ubicación más habitual de metástasis de algunos tumores como el T. de Wilms, Rabdomiosarcoma, Osteosarcoma y otros

### Tumores de Mediastino

1. Mediastino Anterior . El ensanchamiento del timo es la tumoración más frecuente en el lactante. También son tumores de esta localización: Linfomas, Timomas, Teratomas, Hamartomas, etc.

2. Mediastino Medio : Los tumores más frecuentes son al igual que en el mediastino anterior, los Linfomas, Timomas, Teratomas y Hamartomas.

3. Mediastino Posterior. En él se originan los Neuroblastomas y Neurofibromas (menos frecuentes).

### Signos y síntomas de los tumores mediastínicos:

Puede haber, ausencia de síntomas

Síntomas respiratorios

- Tos
- Estridor
- Sibilancias
- Disnea
- Disfonía
- Hemóptisis

#### Síntomas gastrointestinales

- Vómitos
- Disfagia
- Regurgitaciones

#### Síntomas neurológicos

- \* Dolor
  - Intratorácico, por compresión de los nervios intercostales.
  - En punta de costado, por compromiso pleural.
  - En extremidades superiores, por compromiso del plexo braquial.
- \* Signos de compresión medular
  - Paraplejía
  - Tetraplejía
- \* Hipo (por compromiso del nervio frénico).

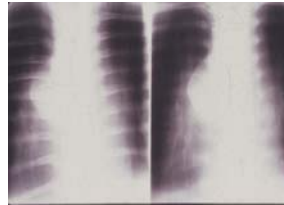
Síntomas vasculares. Están asociados a mal pronóstico. Son provocados por oclusión de la vena cava superior:

- Edema en esclavina
- Edema en miembros superiores
- Cianosis





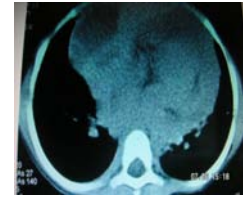
L. de Hodgkin  
RG Simple torax



ensanchamiento mediastínico  
L. de Hodgkin  
Tomografía Torax



L. NO Hodgkin  
RG Simple torax



L. NO Hodgkin  
TAC Torax



NB torácico  
RG Simple AP torax



NB torácico  
RG Simple AP torax



NB torácico  
RG Simple L torax



NB torácico  
RG Simple AP torax



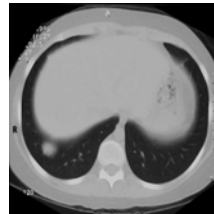
NB torácico  
RG Simple L de torax



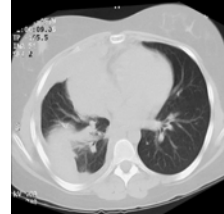
NB torácico  
Pieza quirúrgica



T de Wilms  
Metastasis pulmonar



T de Wilms  
Metastasis pulmonar



Osteosarcoma  
Met.pleuro-pulmonar



Rabdomiosarcoma  
Met.pleuro-pulmonar

**DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE LOS TUMORES DE  
TORAX SEGÚN SU LOCALIZACIÓN**

<b>LOCALIZACION</b>	<b>MALIGNOS PRIMARIOS</b>	<b>MALIGNOS METASTASICOS</b>	<b>BENIGNOS</b>
<b>PARENQUIMA PULMONAR</b>	Carcinoma Bronquial	T. Wilms Sarcoma Ewing Osteosarcoma T. Tiroides Melanoma Rabdomiosarcoma T. Ovario Retinoblastoma Neuroblastoma T. hepático	Infección Adenoma bronquial Hemartoma
<b>MEDIASTINO ANTERIOR</b>	Linfoma Teratocarcinoma Timoma Cáncer toroides	Leucemia Linfoma no Hodgkin Linfoma Hodgkin Rabdomiosarcoma	Hipertrofia timo Teratoma Linfangioma Hemangioma
<b>MEDIASTINO MEDIO</b>	L. Hodgkin Fibrosarcoma	L. Hodgkin L. no Hodgkin Leucemia Neuroblastoma T. Testicular	Adenitis inflamatoria Quiste bronquial Hmartoma Mixoma cardiaco Quiste pericárdico
<b>MEDIASTINO POSTERIOR</b>	Neuroblastoma Neurofibrosarcoma		Neurofibroma Hemangioma

## TUMORES DE ABDOMEN

Los Tumores Abdominales son los más numerosos en la infancia, después de las Leucemias y de los Tumores del Sistema Nervioso Central. Su origen suele ser embrionario, por lo que ya están presentes en el momento del nacimiento. Predominan en los niños < 5 años de edad.

La gran mayoría de las tumoraciones se originan en la parte superior del abdomen. En la parte inferior (pelvis) son menos frecuentes. Los más representativos son: el tumor de Wilms y el Neuroblastoma, de localización en retroperitoneo.

Muchas veces en el momento del diagnóstico tienen un tamaño considerable. Esto en parte es explicable, debido a que :

- 1) El abdomen de los lactantes y niños pequeños es con frecuencia abombado y prominente,
- 2) La parte superior abdominal tiene una gran capacidad de adaptación al tamaño de las vísceras que contiene,
- 3) El reborde costal puede ofrecer dificultad para hacer una buena palpación

### Edad y Pronóstico:

Cuando se presentan en el Recién Nacido, el 87% son benignos, y el 50-75% son de origen renal.

Durante el primer año de la vida el 50% de ellos son malignos.

De los 2-4 años la mayoría son malignos, y se localizan en el retroperitoneo.

### Síntomas de comienzo de los tumores abdominales y Formas más comunes de presentación

Masa abdominal asintomática. Es frecuente que el Tumor de Wilms sea descubierto por la madre al vestir o bañar al niño, o bien por el pediatra

durante un examen cínico de rutina. En ocasiones el tumor se puede poner de manifiesto después de un golpe o traumatismo banal.

Dolor. El Neuroblastoma puede debutar con dolor acompañado o no, de masa abdominal, Con frecuencia esta es grande y se acompaña de metástasis óseas.

Abombamiento abdominal. Puede producirlo cualquier tumor de éste origen Es típico que en el Linfoma de Bukitt se acompañe de mal estado general, siendo su forma de presentación tan agresiva, que si no se trata pronto y adecuadamente puede tener complicaciones potencialmente mortales, por insuficiencia renal aguda, provocada por hiperuricemia.

Abdomen Agudo, Es una forma ocasional de presentación de los tumores abdominales que constituye una urgencia clínica. Los cuadros más comunes son: invaginación (Linfoma intestinal) o ruptura tumoral (Tumor de Wilms), o bien por torsión del pedículo de un Tumor Testicular.

También pueden presentarse con síntomas relacionados con la localización específica

\* Síntomas Digestivos

Dolor abdominal  
Náuseas  
Vómitos  
Estreñimiento  
Diarrea  
Ictericia

-

\* Síntomas Urinarios

Hematuria  
Disuria  
Retención urinaria  
Tenesmo

\* Síntomas Circulatorios

Edemas  
Ascitis  
Hipertensión

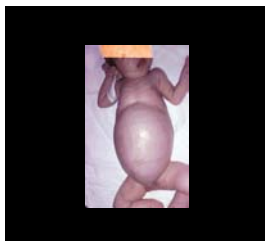
\* Síntomas Neurológicos

Paresias  
Paraplegia  
Dolores radiculares

Toda masa abdominal en un niño debe alertar al pediatra sobre la posibilidad de una enfermedad maligna. Conviene no obstante tener presente, que en un elevado porcentaje de los casos, se trata de una patología benigna provocada por el aumento de tamaño del Hígado, ó del Bazo . También puede debida a: Duplicación del tubo digestivo, o bien a otros procesos como: Quistes intestinales, Quistes de mesenterio, Vejiga distendida. Fecalomas, etc.

La exploración del abdomen es muy importante Es imprescindible que sea completa y minuciosa. Hay un dicho clásico en pediatría, que tiene especial importancia en esta zona, que afirma que los medios de exploración más eficaces del niño, son "los ojos y las manos del Pediatra"

Hay que desnudar al niño por completo y explorarlo de arriba abajo, valorando la presencia de red venosa colateral superficial y de anomalías congénitas, que con frecuencia se asocian al tumor de Wilms y/o a otros tumores tales como la presencia de Aniridia Hemihipertrofia Síndrome de Beckwith y Wiedemann, Síndrome de Turner, Neurofibromatosis, etc.



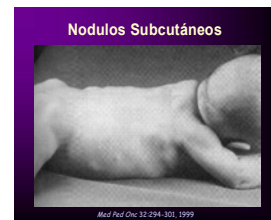
NB E VI S (S Pepper)  
Metastasis hepática  
Al diagnostico



NB E VI S (S Pepper)  
Metastasis hepática  
Mejoría tras tto.



NB E VIS (SSmith)  
Metastasis cutanea



NB E VIS (SSmith)  
Metastasis cutanea



NB Abdominal Urografía AP



NB Abdominal Urografía AP



NB Abdominal Urografía AP



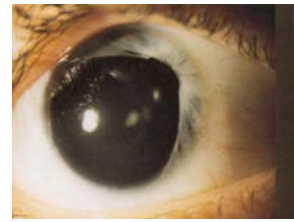
NB Abdominal Urografía AP



T.Wilms Abombamiento abdominal



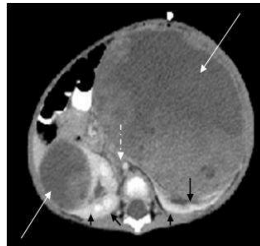
T.Wilms S Beckwitt-Wiedemann



T.Wilms Aniridia



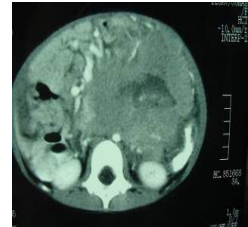
T Wilms Urografía Riñon mudo



T Wilms bilateral TAC



T Wilms Pieza cirugía



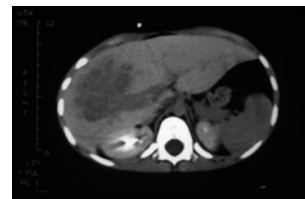
Linfoma abdominal TAC



Hepatoblastoma



Hepatoblastoma Pubertad Precóz



Hepatoblastoma TAC

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LOS TUMORES ABDOMINALES.

Localización	Pseudotumor	Tumores benignos	Tumores malignos
<b>Riñón</b>	Pionefrosis Hematomas Trombosis vena renal	Hidronefrosis Riñón multiquístico Poliquistosis renal Quiste multilocular Nefroma mesoblástico	Tumor de Wilms Sarcoma renal Carcinoma renal de células claras Feocromocitoma
<b>Retroperitoneo</b>	Hematoma suprarrenal Xantogranuloma	Ganglioneuroma Teratoma benigno Adenoma suprarrenal Lipoma	Linfoma Neuroblastoma Teratoma maligno Rabdomiosarcoma Otros sarcomas
<b>Hígado y vías biliares</b>	Quiste hidatídico Absceso Hepático Hepatomegalia Hematoma	Hemangioma Hemangioendotelioma Hamartoma Quiste hepático Quiste de colédoco	Hepatoblastoma Hepatocarcinoma Rabdomiosarcoma Otros sarcomas Metástasis
<b>Bazo</b>	Absceso Esplenomegalia	Quiste Hemangioma	Linfomas Leucemias
<b>Tubo digestivo y mesenterio</b>	Absceso apendicular TBC Fecaloma	Duplicación de tubo digestivo Linfangioma Angioma Pólipos	Linfoma no Hoding Leiomiomasarcoma Otros sarcomas Carcinoide GIST( tumores del estroma)

## TUMORES PÉLVICOS

Constituyen una pequeña proporción de tumores malignos de los niños. Son muy variados, sobre todo los que se originan en el ovario. El más común de los tumores pélvicos es el teratoma benigno de ovario.

Los tumores malignos de la pelvis más comunes en la infancia son los Rbdomiosarcomas de vejiga y de próstata.

En la exploración hay que evitar la confusión con la palpación de heces localizadas en el colon, o en el sigma, o con una vejiga urinaria llena. Ante cualquiera de los síntomas que reseñamos a continuación es preceptivo hacer un tacto rectal

Los síntomas más habituales son:

- Tumoración pélvica
- Dolor abdominal ó pélvico, bien agudo o recurrente.
- Retención aguda de orina por obstrucción de las vias urinarias
- Tumoración polipoide que protruye por vagina.
- Hemorragia vaginal
- Síntomas miccionales (disuria, nicturia, polaquiuria, tenesmo, globo vesical).
- Estreñimiento persistente.
- Signos de virilización.

También se pueden diagnosticar mediante la exploración

- Palpación rutinaria del abdomen inferior.
- Tumor accesible por tacto rectal.
- Presencia de calcificaciones en la pelvis en un examen radiológico de control.

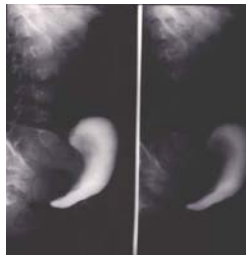




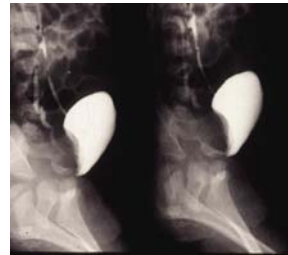
Teratoma sacrococcygeo



Osteosarcoma pélvico  
tras Retinoblastoma



Rabdomiosarcoma Pélvico  
Cistografía al Dg



Rabdomiosarcoma Pélvico  
Cistografía al Dg

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LOS TUMORES PELVICOS

<i>Localización</i>	<i>Benignos</i>	<i>Malignos</i>
OVARIO	Teratoma Quiste folicular Quiste luteínico Tumor de la granulosa Fibroma	Teratoma maligno T.seno endodérmico Disgerminoma Coriocarcinoma Rabdomiosarcoma Metástasis de - Linfoma - Leucemia
ÚTERO Y TROMPAS	Acceso de ovario	Rabdomiosarcoma Carcinoma embrionario
VAGINA	Hidrocolpos Hematocolpos	Rabdomiosarcoma T.seno endodérmico Carcinoma embrionario
PRÓSTATA	Acceso prostático	Rabdomiosarcoma
VEJIGA Y URETRA	Vejiga distendida. Ureterocele Leiomioma	Rabdomiosarcoma Leiomioma
HUESOS	Granuloma eosinófilo Quiste aneurismático	T. de Ewing Osteosarcoma Condrosarcoma Cordoma
TEJIDO RETROPERITONEAL	Ganglioneuroma Teratoma presacro Riñón ectópico Lipoma Mielomeningocele anterior	Teratoma maligno Neuroblastoma Linfoma Fibrosarcoma
INTESTINO	Masas fecales Acceso apendicular Duplicación quística	Linfoma

## TUMORES DE EXTREMIDADES

Pueden ser:

### Malignos Primarios

- Osteosarcoma
- Sarcoma de Ewing
- Linfoma
- Condrosarcoma
- Rabdomiosarcoma
- Sarcomas de tejidos blandos

### Malignos metastásicos

- Neuroblastoma
- Rabdomiosarcoma
- Sarcomas de tejidos blandos

### Benignos

- Histiocitosis de células de Langherans
- Osteomielitis
- Otros

- Los síntomas más frecuentes de presentación son:

- Tumoración o Hinchazon de los tejidos blandos de
- La zona afectada
- Dolor
- Impotencia funcional
- Claudicación
- Fractura patológica

No es raro que el dolor y la tumoración estén presentes 2-3 meses antes del diagnóstico. Se localiza por lo general en los huesos largos, en especial: fémur distal tibia proximal y húmero proximal.

El 15-20% tienen enfermedad metastática al momento de hacer el diagnóstico



Sarcoma Ewing femoral



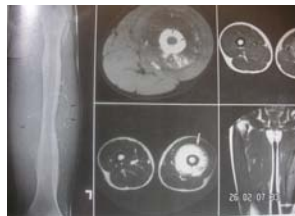
S. Ewing RG y RMN



S Ewing de tibia RG simple



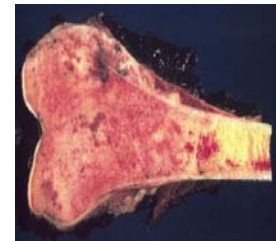
OS Femur Dcho



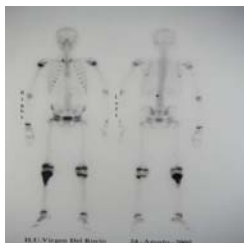
OS de fémur (RG, RAC y RMN)



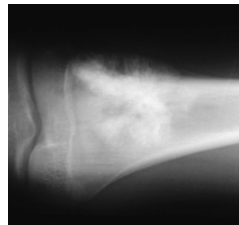
OS Fémur RMN sagital



OS Fémur Pieza cirugia



OS Metáfisis tibial Gammagrafia Tecnesio



OS Metáfisis tibial RG simple y TAC



OS Metáfisis tibial



OS Húmero RG simple



Histiocitosis X

Es conveniente tener en cuenta la Histiocitosis X en el Diagnóstico diferencial de los tumores óseos malignos

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LOS T. DE EXTREMIDADES

Localización	Malignos		Benignos
	primarios	metastásicos	
<b>Huesos</b>	Osteosarcomas S. de Ewing Histiocitosis Linfoma Condrosarcoma	Neuroblastoma Osteosarcoma Sarcoma de Ewing Linfoma	Osteomielitis Fractura incompleta Quistes óseos Osteoma osteoide Osteocondroma Osteoblastoma
<b>Tejidos blandos</b>	Rabdomiosarcoma Fibrosarcoma Otros sarcomas Melanoma Neurofibrosarcoma	Neuroblastoma Linfoma Leucemia	Neurofibroma Hemangioma Nevus Lipoma Fibroma Linfangioma

## 7. NOCIONES BASICAS DE TRATAMIENTO Y PRONOSTICO DE LOS TUMORES MALIGNOS INFANTILES

El tratamiento de los tumores malignos infantiles es multimodal., siendo los pilares fundamentales del tratamiento la: Cirugía, Quimioterapia y Radioterapia. En general la moderna terapia se basa en la aplicación de tratamientos muy agresivos, cuando los tumores se presupone que van a evolucionar mal y reduciendo éstos al mínimo, en los casos de buen pronóstico para evitar en lo posible las complicaciones y secuelas que a corto y/o largo plazo, se pueden producir.

### Cirugía

La Cirugía es el tratamiento de elección en los tumores sólidos infantiles. En determinados casos, si la extirpación ha sido completa, puede ser incluso la única opción de tratamiento. No se emplea en los linfomas y leucemias donde tan solo es preceptivo hacer una biopsia para el diagnóstico.

### Quimioterapia

El tratamiento quimioterápico es muy importante, aunque se puede omitir en determinados casos, cuando la extirpación tumoral ha sido completa. Por lo general se administra después de la cirugía. No obstante está indicada preoperatoriamente, cuando el tumor es muy grande al diagnóstico, para reducir su tamaño y conseguir la exéresis completa en el momento de la intervención quirúrgica (quimioterapia de reducción tumoral).

### Radioterapia

Su uso es cada vez más limitado en los niños, por las graves secuelas que produce. Sin embargo, es imprescindible su administración en algunos tumores malignos del sistema nervioso central, y en determinadas

neoplasias infantiles. En estos casos se procura decrecer al máximo la morbilidad para disminuir los efectos secundarios.

### **Pronóstico**

El pronóstico del cáncer infantil, es muy esperanzador en la mayoría de los casos, puesto que se curan el 60-70% de los niños. Este está estrechamente relacionado con el tipo de tumor, con la extensión de la enfermedad en el momento del diagnóstico, y con la eficacia del tratamiento.

Es preciso insistir una vez más, que el diagnóstico precoz es fundamental para que se pueda iniciar pronto el tratamiento adecuado. De ahí la enorme importancia de detectar desde el primer momento los signos iniciales de comienzo

Igualmente, para optimizar las posibilidades de curación es preceptivo que ante la sospecha de un niño con cáncer, éste se envíe rápidamente a un Centro Especializado de Referencia, donde se puede estudiar sobre la marcha la extensión de la enfermedad, e instaurar el tratamiento oportuno

## 8. ROLL DEL PEDIATRA Y DE LOS MEDICOS DE ATENCION PRIMARIA EN EL DIAGNOSTICO, TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO DEL CANCER INFANTIL

### Antes del diagnóstico

El Pediatra o el Médico de Atención Primaria juega un papel de primordial importancia en la supervivencia del Cáncer Infantil, en la instauración de un diagnóstico precoz.

Es preciso que piense siempre en la posibilidad de un tumor maligno, ante la persistencia de determinados signos y síntomas, aunque éstos sean más frecuentes en otras patologías de la infancia.

### Durante el tratamiento

Debe continuar en contacto con el niño y su familia después del diagnóstico, para potenciar el apoyo médico-psicológico que ofrece el Hospital. Su aportación es fundamental para:

- Dar apoyo emocional al niño y su familia.
- Controlar su desarrollo.
- Orientar y reforzar a la familia en cuanto se refiere al cuidado, higiene y alimentación.
- Reconocer posibles signos o síntomas relacionados con los efectos secundarios del tratamiento quimioterapéutico o radioterápico administrado.
- Descubrir metástasis o recaídas.



## Después del tratamiento

Es también importante su actuación para:

- Dar apoyo psicológico a estos pacientes para que lleguen a ser adultos normales, y también a sus familias.
- Continuar o reiniciar el calendario de vacunaciones pasados seis meses de la finalización del tratamiento.
- Si las vacunas se han interrumpido, emplear la validación o las pautas de corrección, según la edad del niño.
- Hacer un seguimiento continuo para prevenir las complicaciones y posibles secuelas relacionadas con la toxicidad acumulada en determinados órganos, y tratarlas lo más precozmente posible. Conviene tener presente que algunas patologías son tardías, que la cardiotoxicidad, por ejemplo, no se manifiesta clínicamente hasta que es irreversible.
- Cuando las secuelas han sido tratadas por el especialista, el niño debe de seguir vigilado por su pediatra.
- Ante una sospecha de recaída y/o metástasis, conviene enviar al niño cuanto antes a su Centro de Referencia.
- Si se pone en evidencia una enfermedad progresiva, el paciente debe de entrar en cuidados paliativos, y siempre que sea posible, en hospitalización domiciliaria.
- En el estadio final de la enfermedad, es fundamental la labor de su médico de Atención Primaria, para dar apoyo emocional al niño y a su familia, y también para proporcionarles la mejor calidad de vida posible.

## 9 ASPECTOS A MEJORAR EN UN FUTURO PRÓXIMO

Será preciso:

Un esfuerzo por parte de la Administración para invertir en la Investigación de nuevos fármacos que consigan la destrucción de las células tumorales, anulando la toxicidad de las células y tejidos sanos; de la citogenética, biología molecular etc

Mayor y más frecuente intercomunicación entre los diferentes profesionales que forman el Comité Multi-interdisciplinario: médicos, enfermeras, psicólogas, trabajadoras sociales, etc.

Mas participación de los Médicos de Atención Primaria y de los Pediatras, en el diagnóstico precoz y en la pronta detección de secuelas en los jóvenes y adultos curados.

Intercomunicación mas frecuente y mas fluida entre los Medicos Extrahospitalarios y los Óncólogos Pedíatras

Instauración más generosa por parte de la Administración de Unidades de Dolor, de Cuidados Paliativos de Hospitalización Domiciliaria Pediátricas

No obstante y a pesar de todo lo que queda por hacer, podemos afirmar que tenemos \_

**UNA GRAN ESPERANZA  
en el FUTURO del CANCER INFANTIL**