

# DetECCIÓN PRECOZ DE CÁNCER EN ATENCIÓN PRIMARIA

V. Losa Frías, A.M. García Sánchez\*,  
P.I. Navas Alonso\*, M. Zamora Gómez\*

Centro de Salud de Fuensalida. Fuensalida, Toledo.

\*Servicio de Pediatría. Hospital Virgen de la Salud. Toledo



## Resumen

El cáncer en la infancia presenta baja incidencia y su presentación clínica con frecuencia es inespecífica, simulando patologías comunes y de curso benigno, lo que dificulta su diagnóstico en Atención Primaria. Los principales síntomas y signos de sospecha de cáncer en pediatría son: cefalea, fiebre prolongada, alteraciones hematológicas (bicitopenia o pancitopenia, leucocitosis, diátesis hemorrágica), linfadenopatías, masas (mediastínicas, abdominales, de partes blandas y cutáneas), sintomatología musculoesquelética y alteraciones oculares u óticas. El pediatra de Atención Primaria ha de reconocer cuándo una sintomatología aparentemente benigna puede ser el inicio de una patología grave, así como identificar aquellos signos de alarma que requieren estudio inmediato. Son necesarios una buena historia clínica, una exploración física completa y un seguimiento clínico evolutivo. El objetivo es disminuir el tiempo de latencia entre los síntomas iniciales y el diagnóstico final; de tal forma que, permita mejorar el pronóstico, disminuir la morbimortalidad y mejorar así la calidad de vida de los niños con cáncer.

## Abstract

*The childhood cancer incidence is low, and many of the presenting symptoms are nonspecific and are usual in another common childhood illnesses with benign course. So, the diagnosis of cancer in primary care is not easy.*

*The main symptoms and signs of paediatric cancer are: headache, prolonged fever, haematological abnormalities (bicytopenia or pancytopenia, leukocytosis, bleeding) lymphadenopathies, masses (abdominal, mediastinal, skin and soft-tissue), musculoskeletal pain and ophthalmologic and otorhinolaryngologic abnormalities.*

*Primary Care paediatrician has to recognize when some benign symptoms can be the beginning of a serious disease and recognize that signs that require immediate study. A good clinical history, a complete physical examination and a clinical follow-up evolution are necessary. The aim is to reduce the latency time between initial symptoms and final diagnosis, so to improve the prognosis, reducing morbidity and mortality and improve quality of life of children with cancer.*

**Palabras clave:** Lactante; Niño; Cáncer; Atención Primaria; Diagnóstico precoz.

**Key words:** Infant; Child; Neoplasms; Cancer; Primary health care; Early diagnosis.

*Pediatr Integral 2012; XVI(6): 441-452*

## Introducción

El cáncer infantil se presenta con frecuencia de forma inespecífica, simulando otros procesos frecuentes y de curso benigno. Este hecho, asociado a su baja incidencia, dificulta la sospecha y el diagnóstico de cáncer en Atención Primaria. Sin embargo, un diagnóstico precoz y una rápida deri-

vación del paciente a un centro especializado pueden reducir su morbimortalidad.

## Epidemiología

**El cáncer infantil es la segunda causa de mortalidad a partir del primer año de vida, detrás de los accidentes.**

La incidencia anual estandarizada de cáncer en España es de 153 casos por millón de personas entre 0-14 años<sup>(1)</sup>, lo que supone aproximadamente 1 caso al año por cada 6.500 niños menores de 15 años. Se estima que un pediatra de Atención Primaria con un cupo de 1.500 pacientes verá un caso nuevo de cáncer cada 5 años<sup>(2)</sup>. La supervivencia

**Tabla I.** Porcentaje de casos por grupo diagnóstico y edad. Datos del RNTI-SEHOP entre 1980-2009. Excluidos los no clasificables en la IICC<sup>(1)</sup>

0 años		1-4 años		5-9 años		10-14 años	
SNS	36%	Leucemia	33%	Leucemia	26%	Linfoma	22%
Leucemia	13%	SNC	18%	SNC	26%	SNC	20%
SNC	11%	SNS	14%	Linfoma	18%	Leucemia	20%
Retinoblastoma	11%	Renales	10%	SPB	8%	Óseos	18%
Germinales	9%	Linfoma	7%	Óseos	7%	SPB	7%
Hepáticos	5%	SPB	7%	SNS	4%	Carcinomas epiteliales	5%

SNC: sistema nervioso central. SNS: sistema nervioso simpático. SPB: sarcomas partes blandas. RNTI: Registro Nacional de Tumores Infantiles. SEHOP: Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas. IICC: International Incidence of Childhood Cancer.

global a los 5 años del diagnóstico se sitúa en el 77%. Aun así, el cáncer es la segunda causa de muerte a partir del 1<sup>er</sup> año de vida y en la adolescencia, por detrás de los accidentes. En el año 2009, murieron en España 225 menores de 14 años por cáncer, lo que supone más de 4 niños fallecidos a la semana por este motivo.

Las neoplasias más frecuentes son: leucemias (26%), tumores del sistema nervioso central (20%) y linfomas (13%). Los diagnósticos más frecuentes en función de la edad se exponen en la tabla I.

### Pacientes de riesgo

**La historia clínica es la herramienta más eficaz en la identificación de los síndromes de predisposición al cáncer.**

Entre un 5-10% de todas las neoplasias tienen una base hereditaria. Dentro de este porcentaje, se engloban los Síndromes de Predisposición al Cáncer (SPCs). La mayoría de estos síndromes son poco frecuentes y presentan una expresividad variable dentro de la misma familia. En la tabla II, se muestran los criterios diagnósticos de varios SPCs.

La historia clínica es la herramienta más eficaz para su identificación. Hemos de prestar especial atención a la incidencia de cáncer en la familia, la ocurrencia del mismo tipo de cáncer, la edad de presentación inusualmente temprana para el tipo de tumor, la bilateralidad en caso de afectación de órganos pares, la multifocalidad, la aparición de varios cánceres en el mismo individuo o la asociación de cánceres con defectos del desarrollo<sup>(3)</sup>.

### Signos y síntomas de alarma

**Una sintomatología aparentemente benigna pero de presentación atípica o curso tórpido puede ser el inicio de un proceso neoplásico.**

El cáncer infantil puede manifestarse en sus etapas iniciales con clínica similar a procesos frecuentes y benignos. El objetivo es reconocer cuándo esta sintomatología aparentemente benigna puede ser el inicio de una patología grave, así como identificar aquellos hallazgos que nos han de poner en alerta ante la posibilidad de cáncer y que requieren estudio inmediato. Para ello, se necesita una buena historia clínica, una exploración física completa, escuchar a los padres<sup>(4)</sup> y sentido común.

#### Tumores del sistema nervioso central

Los tumores primarios del sistema nervioso central (SNC) son los tumores sólidos más frecuentes y los segundos más frecuentes tras las leucemias. Su sintomatología se debe a la invasión y compresión del tejido nervioso adyacente y al aumento de la presión intracraneal (por efecto de masa o por hidrocefalia obstructiva). La presentación clínica es muy heterogénea. En una revisión sistemática reciente en relación con las manifestaciones de tumores del SNC en niños, Wilne y cols.<sup>(5)</sup> analizaron 74 artículos (n = 4.171), identificando hasta un total de 56 signos y síntomas al diagnóstico. Esta amplia variabilidad clínica va a depender de la edad, la localización y de la biología tumoral. Así, en los tumores intracraneales (excluyendo neurofibromatosis), la clínica más frecuente fue: cefalea (33%), náuseas y vómitos (32%), anomalías de la

marcha o coordinación (27%) y edema de papila (13%); mientras que, en el subgrupo de menores de 4 años fue: macrocefalia (41%), náuseas y vómitos (30%), irritabilidad (24%), letargia (21%) y ataxia (19%). En función de la localización anatómica, las manifestaciones más frecuentes vienen resumidas en la tabla III.

Los signos y síntomas secundarios al aumento de la presión intracraneal (HTIC) están presentes en un 40% de todos los tumores intracraneales. Sin embargo, la tríada clásica de cefalea, vómitos y papiledema se presenta en menos de un tercio de los casos. Hemos de tener en cuenta que las manifestaciones de HTIC pueden ser inespecíficas en el paciente pediátrico, encontrando diferencias en función de la edad. En lactantes y niños pequeños, puede manifestarse como: macrocefalia, dehiscencia de suturas, fontanela a tensión, tortícolis, pérdida de hitos del desarrollo, irritabilidad, pérdida de peso o anorexia. En niños más mayores, se manifiesta principalmente con: náuseas, vómitos y papiledema, así como disminución del rendimiento escolar, fatiga o cambios en la personalidad (Fig. 1).

En relación con esta variabilidad e inespecificidad clínica, Ansell y cols.<sup>(6)</sup> han descrito los motivos de consulta en Atención Primaria, desde el nacimiento hasta el diagnóstico del tumor del SNC, en una serie de pacientes británicos, comparándola con un grupo control. En sus resultados, describen cómo los casos consultan 3,29 veces más por un signo o síntoma sugestivo de tumor del SNC (IC95% 2,82-3,83). Y, si los casos presentan más de un signo o síntoma sugestivo, llegan a consultar 7,01 veces más

**Tabla II.** Criterios diagnósticos de algunos síndromes de predisposición al cáncer<sup>(3)</sup>**Anemia de Fanconi****Alteraciones presentes desde el periodo neonatal (75%)**

1. Anomalías óseas (aplasia o hipoplasia del radio, anomalías de los pulgares)
2. Retraso del crecimiento
3. Alteraciones de la pigmentación cutánea (manchas “café con leche”, hiperpigmentación generalizada)
4. Microcefalia
5. Anomalías oculares
6. Defectos estructurales renales
7. Anomalías en las orejas e hipoacusia de conducción
8. Hipogenitalismo

**Alteraciones de aparición tardía**

1. Aplasia medular grave (>80%), diagnosticada en la infancia o juventud
2. Leucemia (10%) y síndromes mielodisplásicos (6%) en la infancia o adolescencia
3. Tumores sólidos (30%): adenoma hepático, carcinoma hepatocelular, de esófago, vulva, oral

**Diagnóstico de laboratorio**

1. Sospecha: volumen corpuscular medio eritrocitario aumentado
2. Confirmación:
  - Tasa de roturas cromosómicas aumentada en células cultivadas en presencia de diepoxibutano o mitomicina C
  - Parada del ciclo celular en fase G2/M en células cultivadas en presencia de bajas concentraciones de clastógenos

**Esclerosis tuberosa****Criterios mayores**

1. Angiofibromas faciales o placas frontales
2. Fibroma periungueal no traumático
3. Más de 3 máculas hipomelánicas
4. Nevus conectivos
5. Hamartomas retinianos múltiples
6. Tuber cortical
7. Nódulo subependimal
8. Astrocitoma subependimal de células gigantes
9. Rabdomioma cardíaco único o múltiple
10. Linfangiomatosis
11. Angiomilipoma renal

**Criterios menores**

1. Fosas del esmalte dental múltiples y dispersas
2. Pólipos hamartomatosos rectales
3. Quistes óseos
4. Líneas de migración en la sustancia blanca cerebral
5. Fibromas gingivales
6. Hamartomas no renales
7. Parcheado retinal acromático
8. Lesiones cutáneas en “confetti”
9. Quistes renales múltiples

**Diagnóstico:**

- Definitivo: 2 criterios mayores, o 1 mayor y 2 menores
- Probable: 1 criterio mayor y 1 menor
- Posible: 1 criterio mayor o más de 1 criterio menor

**Neurofibromatosis 1 (NF 1) (deben cumplirse al menos 2 criterios)**

1. Seis o más manchas “café con leche” mayores de 5 mm en su diámetro máximo en niños prepúberes y mayores de 15 mm en postpúberes
2. Dos o más neurofibromas de cualquier tipo o un neurofibroma plexiforme
3. Presencia de pecas axilares o inguinales
4. Glioma óptico
5. Dos o más hamartomas del iris (nódulos de Lisch)
6. Una lesión ósea distintiva (displasia del esfenoides o adelgazamiento de la cortical de huesos largos con o sin pseudoartrosis)
7. Un familiar de primer grado con neurofibromatosis diagnosticada

**Neurofibromatosis 2 (NF 2) (debe cumplirse al menos 1 criterio)**

1. Schwannomas vestibulares bilaterales
2. Un familiar de primer grado con NF2 y/o un schwannoma vestibular unilateral, o dos de los siguientes tumores: meningioma, schwannoma, glioma, neurofibroma, cataratas
3. Un schwannoma vestibular unilateral y dos de los siguientes tumores: meningioma, schwannoma, glioma, neurofibroma, cataratas
4. Meningiomas múltiples y/o un schwannoma vestibular unilateral, o dos de los siguientes tumores: meningioma, schwannoma, glioma, neurofibroma, cataratas

**Neoplasia endocrina múltiple tipo 1 (MEN 1)****Caso**

1. Presencia de 2 de los 3 tumores endocrinos relacionados con MEN1 (adenomas paratiroides, tumores endocrinos enteropancreáticos y tumores pituitarios)

**Familia**

1. Al menos un caso MEN1 más 1 familiar de primer grado con uno de esos 3 tumores

**Neoplasia endocrina múltiple tipo 2A**

1. Carcinoma medular de tiroides. 2. Feocromocitoma uni o bilateral. 3. Tumores paratiroides

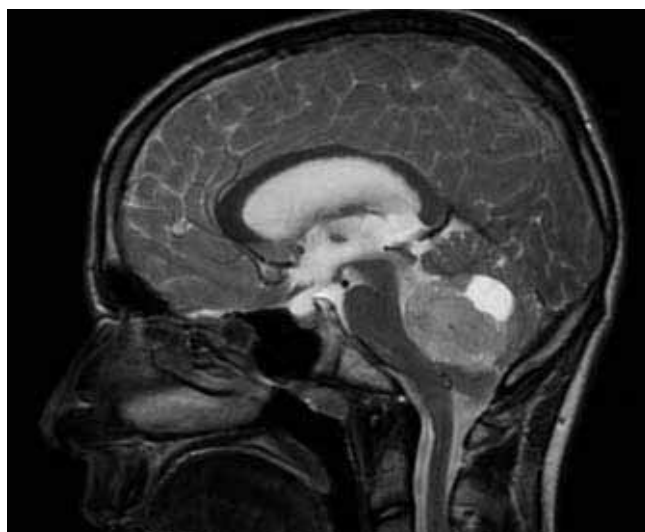
**Neoplasia endocrina múltiple tipo 2B**

1. Carcinoma medular de tiroides. 2. Feocromocitoma. 3. Hábito marfanoide. 4. Ganglioneuromatosis mucosa e intestinal

**Tabla III.** Presentación clínica de tumores del sistema nervioso central en función de la localización. Modificado de Wilne y cols.<sup>(6)</sup>

Localización tumoral	Presentación clínica
<b>Supratentorial</b>	Inespecíficos HTIC* (47%), convulsiones (38%), papiledema* (21%), focalidad neurológica (17%), cefalea* (11%), hemiplejia 10%, náuseas/vómitos* (8%), macrocefalia* (6%)
<b>Mesencéfalo</b>	Cefalea* (49%), trastornos de la motilidad ocular (21%), náuseas/vómitos* (19%), papiledema* (18%), disminución agudeza visual (16%), inespecíficos HTIC* (13%), diabetes insípida (12%), ataxia (10%), atrofia óptica (9%), cambio del comportamiento (9%)
<b>Fosa posterior</b>	Náuseas/vómitos* (75%), cefalea* (67%), ataxia (60%), papiledema* (34%), alteraciones de la motilidad ocular (20%), letargia (13%), náuseas sin vómitos* (10%), inespecíficos HTIC* (9%), pérdida de peso (9%), paresia focal (9%), macrocefalia* (7%)
<b>Tronco encefálico</b>	Ataxia (78%), parálisis pares craneales (52%), signos piramidales (33%), cefalea* (23%), estrabismo (19%), paresia focal (19%), parálisis facial (15%), papiledema* (13%)
<b>Médula espinal</b>	Dolor espalda (67%), ataxia (42%), deformidad de la columna (39%), paresia focal (21%), anomalías esfinterianas (20%), disminución de los movimientos de los miembros superiores (17%), retraso del desarrollo (8%), tortícolis (7%), cefalea* (7%)

HTIC: hipertensión intracraneal; \*: signos y síntomas causados por HTIC.



**Figura 1.** Resonancia magnética sagital que muestra masa en fosa posterior compatible con meduloblastoma. El paciente de 13 años presentaba cefalea y edema de papila.

férica o neutropenia y trombocitopenia grave son sugerentes de leucemia; mientras que, la presencia de linfocitosis con linfocitos atípicos orienta a mononucleosis infecciosa o infección viral más que al proceso oncológico<sup>(8)</sup>.

#### Alteraciones hematológicas

La forma de presentación más frecuente de las neoplasias hematológicas es la alteración de una o varias series hematológicas. Tumores sólidos con metástasis en médula ósea, como el neuroblastoma o el sarcoma de Ewing, también se pueden manifestar con citopenias.

Como consecuencia del fallo medular, las manifestaciones clínicas son: palidez y astenia, secundarias a anemia, generalmente, normocítica; síndrome hemorrágico con petequias, equimosis y/o hematomas, secundarios a trombocitopenia o coagulación intravascular diseminada; y leucocitosis ( $20 \times 10^9/L$ ) o hiperleucocitosis ( $100 \times 10^9/L$ ) con blastos en sangre periférica. Estos hallazgos pueden ir acompañados de síntomas constitucionales o de infiltración blástica de órganos extramedulares, con: hepatoesplenomegalia, adenopatías, masa mediastínica, afectación ósea, afectación del SNC o infiltración testicular. La anemia, trombopenia o leucopenia aisladas pueden deberse a procesos benignos (leucopenia tras infección viral o púrpura trombocitopénica idiopática).

Ante el hallazgo de signos de bicitopenia o pancitopenia, se ha de derivar al paciente con prontitud a un centro especializado.

que los controles (IC95%: 5,38-9,13). De esta forma, destacan la importancia de la sospecha diagnóstica ante la asociación de 2 o más signos o síntomas.

El retraso en el diagnóstico de tumores del SNC se asocia a mayor morbilidad, así como a la presencia de déficit neurológicos irreversibles (principalmente, pérdida visual y endocrinopatías) y cognitivos en el futuro. Con el objetivo de mejorar el diagnóstico precoz, el grupo *Children's Brain Tumour Research Center* ha desarrollado una guía clínica basada en la evidencia para ayudar en el diagnóstico precoz de tumores del SNC en niños, que resumimos en la tabla IV<sup>(7)</sup>.

#### Fiebre

La fiebre, en la mayor parte de las ocasiones, es de etiología infecciosa.

Tan sólo entre el 2-9% de los casos de fiebre prolongada se asocian a neoplasias. Cuando esto ocurre, puede ser una manifestación propia de la neoplasia, como en el linfoma de Hodgkin, o ser secundaria a una infección ante la alteración del sistema inmune secundaria al proceso neoplásico, como ocurre en la neutropenia febril del paciente con leucemia linfoblástica aguda.

La anamnesis y la exploración física han de ser minuciosas en busca de otros signos que puedan orientar el diagnóstico, como: hepatoesplenomegalia, linfadenopatías o diátesis hemorrágica. Las pruebas complementarias iniciales son: hemograma con fórmula leucocitaria y reactantes de fase aguda, serologías, cultivos, Mantoux y radiografía de tórax. Un paciente con blastos en sangre peri-

**Tabla IV.** Guía para el diagnóstico de tumores del sistema nervioso central en niños. Modificado de Wine y cols.<sup>(5)</sup>

**Considerar tumor del SNC en todo niño que presenta**

- **Cefalea**
- **Náuseas y vómitos**
- **Signos y síntomas visuales**
  - Reducción del campo y/o agudeza visual
  - Movimientos oculares anormales
  - Fondo de ojo anormal
- **Signos y síntomas motores**
  - Trastorno de la marcha
  - Trastorno de la coordinación
  - Debilidad focal motora
- **Alteración del crecimiento y desarrollo**
  - Fallo de medro (peso/talla)
  - Pubertad adelantada/retrasada
- **Cambios de comportamiento**
- **Diabetes insípida**
- **Convulsiones**
- **Alteración de la conciencia**
- Consideración especial a asociación de síntomas y factores predisponentes

**Exploración física imprescindible**

- **Peso y talla**
- **Perímetro cefálico** (<2 años)
- **Desarrollo puberal**
- **Desarrollo psicomotor** (<5 años)
- **Visual:** pupilas, agudeza, motilidad ocular, fondo de ojo, campo visual
- **Motora:** sedestación y gateo en lactantes; marcha y carrera; coordinación (punta-talón), motricidad fina (coger objetos pequeños, escribir)

<b>Cefalea</b>	<b>Náuseas/vómitos</b>	<b>Visuales</b>	<b>Motores</b>	<b>Crecimiento/desarrollo</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>– Reciente</li> <li>– Persistente &gt;4 semanas</li> <li>– No predominio horario</li> <li>– Observar comportamiento (&lt; 4 años)</li> <li>– Cambios en características de cefalea previa</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Persistentes &gt;2 semanas</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Persistentes &gt;2 semanas</li> <li>– Evaluación visual. No colaboradores y &lt;4 años, derivar directamente a oftalmólogo (plazo de 2 semanas)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Persistentes &gt;2 semanas</li> <li>– Pérdida de habilidades motoras</li> <li>– Evaluación motora</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Dos de los siguientes:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>– Fallo de medro</li> <li>– Pubertad retrasada/adelantada</li> <li>– Poliuria y polidipsia</li> </ul> </li> </ul>

**Indicación de prueba de imagen (intervalo máximo de 4 semanas)**

<ul style="list-style-type: none"> <li>– Persistente, despertar nocturno</li> <li>– Predominio matutino</li> <li>– Menor de 4 años</li> <li>– Asociada a confusión o desorientación</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Vómitos al levantarse (por la mañana y tras las siestas)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Papiledema</li> <li>– Atrofia óptica</li> <li>– <i>Nistagmus</i> reciente</li> <li>– Reducción del campo visual</li> <li>– Proptosis</li> <li>– Estrabismo reciente</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Pérdida de habilidades motoras</li> <li>– Debilidad</li> <li>– Ataxia</li> <li>– Parálisis de Bell que no mejora en 4 sem</li> <li>– Disfagia (salvo causa local)</li> </ul>	
--	--	---	---	--

**Retraso del diagnóstico asociado a**

<ul style="list-style-type: none"> <li>– No reevaluación del paciente con cefalea previa que cambia de características</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Atribuir vómitos a infección en ausencia de otros datos sugestivos: diarrea, ambiente epidémico...</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Fallo en evaluación del paciente no colaborador/&lt;4 años</li> <li>– Fallo en comunicación entre optometrista-pediatra-oftalmólogo</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Atribuir equilibrio o marcha anormal a proceso óptico sin causa clara</li> <li>– Fallo al identificar disfagia como causa de infecciones respiratorias recurrentes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Atribuir fallo de medro y vómitos a causas gastrointestinales sin otros hallazgos confirmatorios</li> <li>– No descartar diabetes insípida en niños con poliuria y polidipsia</li> </ul>
---	--	---	--	---



### Linfoadenopatías

Los ganglios linfáticos son estructuras dinámicas que cambian de tamaño durante el crecimiento, la mayor parte de las veces en respuesta a infecciones. La mayoría de los niños presentan a la exploración pequeños ganglios palpables a nivel cervical, axilar o inguinal. De hecho, entre un 38-45% de los niños sanos presentan adenopatías cervicales palpables. Se considera significativo el aumento de tamaño por encima de 1 cm de diámetro en ganglios cervicales y axilares, 1,5 cm en los inguinales y 0,5 cm en los epitrocleares. Las linfoadenopatías son generalizadas, cuando se extienden en más de 2 áreas no contiguas, y localizadas, cuando se extienden por 1 o más áreas contiguas. Las linfoadenopatías generalizadas pueden ser secundarias a: infecciones, procesos de etiología inmune (lupus eritematoso sistémico), fármacos, enfermedades de depósito (Gaucher), neoplasias primarias (linfomas) o metástasis (neuroblastoma). Sin embargo, las linfoadenopatías localizadas suelen ser infecciosas o neoplásicas. Según el tiempo de evolución, distinguimos entre agudas (menos de 2 semanas de evolución), subagudas (entre 2-6 semanas) y crónicas (más de 6 semanas). En la mayor parte de los casos, las linfoadenopatías son reactivas a infecciones y, en general, tienden a desaparecer por sí solas o con tratamiento antibiótico<sup>(9)</sup>.

La anamnesis será dirigida en función de la sospecha clínica. Interrogaremos sobre: duración de las linfoadenopatías, presencia de síntomas sugestivos de infección (tos, faringitis) o malignidad (síndrome de Horner), síntomas constitucionales como fiebre, pérdida de peso, sudoración nocturna, *rash* o artralgias (tuberculosis, enfermedades reumatológicas, neoplasias), problemas dentales (anaerobios) o aftas bucales (gingivoestomatitis herpética), estado de inmunización (rubéola), ingesta de medicamentos (fenitoína, carbamacepina), contacto con animales (enfermedad del arañazo de gato), picaduras de insectos (enfermedad de Lyme), ingesta de leche no pasteurizada (*M. bovis*), alimentos poco cocinados (toxoplasmosis), lesiones cutáneas (*S. aureus*, *B. henselae*), viajes internacionales (tuberculosis), antecedentes de enfer-



**Figura 2.** Ensanchamiento mediastínico en paciente de 12 años diagnosticada de linfoma de Hodgkin. Clínicamente, presentaba múltiples adenopatías laterocervicales y supraclaviculares adheridas, no dolorosas y de tamaño mayor a 2 cm.

medades autoinmunes (síndrome linfo-proliferativo autoinmune), infecciones recurrentes con adenitis supurativas de repetición (enfermedad granulomatosa crónica)...

La exploración física será completa, buscando signos de enfermedad sistémica e infección. Las adenopatías serán evaluadas en función de su localización, tamaño, consistencia, adhesión a tejidos y dolor. Hemos de palpar de forma sistemática todas las cadenas ganglionares accesibles: occipital, retroauricular, preauricular, parotídea, tonsilar, submandibular, submental, caras anterior y posterior del cuello, supraclavicular, infraclavicular, axilar, epitroclear, inguinal y poplítea.

Varios estudios han analizado datos clínicos con el objetivo de identificar factores predictivos de malignidad. Soldes y cols.<sup>(10)</sup> presentan una serie de 45 pacientes menores de 18 años con linfoadenopatías que requirieron biopsia. Describen, como variables que aumentan el riesgo de malignidad: el aumento del tamaño del ganglio, el mayor número de lugares afectados y el aumento de la edad ( $p < 0,05$ ), así como la localización supraclavicular, la presencia de radiografía patológica y la fijación a los tejidos ( $p < 0,01$ ). A su vez, Yaris y cols.<sup>(11)</sup> presentan una serie de 98 pacientes con linfoadenopatías, de las cuales 23 son de origen maligno. Los factores predictivos de malignidad fueron: aumento de la edad, localización generalizada, presencia de adenopatías mediastínicas, tamaño del ganglio mayor de 3 cm, así como la presencia de

hepatoesplenomegalia y el aumento de lactato deshidrogenasa (LDH) ( $p < 0,05$ ).

La actitud terapéutica se muestra resumida en el algoritmo 1. Cabe destacar que los corticoides deben ser evitados en el manejo inicial de las linfoadenopatías; dado que, pueden enmascarar y retrasar el diagnóstico de leucemias o linfomas. Además, los pacientes con neoplasias hematológicas que han recibido tratamientos con corticoides previos presentan peor pronóstico, con mayor riesgo de recaída y mortalidad. La biopsia de la linfoadenopatía puede ser considerada en las siguientes circunstancias: ante todo ganglio mayor de 2,5 cm sin signos inflamatorios ni respuesta a antibióticos, ante linfoadenopatías mayores de 1 cm en el periodo neonatal, cuando persisten más de 6 semanas, siendo progresivas y sin origen infeccioso, en las supraclaviculares o cervicales bajas, si asocian síntomas sistémicos sugestivos de neoplasia (fiebre persistente con sudoración nocturna y pérdida de más del 10% de peso) o si se acompañan de alteración hematológica (bicitopenia, VSG elevada tras antibióticos) o radiografía de tórax patológica (Fig. 2)<sup>(12)</sup>.

### Masa mediastínica

El 55-70% de las masas mediastínicas en la infancia son de naturaleza maligna. Por ello, todo paciente con sospecha de masa mediastínica (con la excepción de la hiperplasia tímica del lactante) ha de ser referido a un centro hospitalario con prontitud para completar el estudio.

El mediastino se divide en 3 compartimentos. La localización de la masa orientará el diagnóstico, dado que el tipo de neoplasia dependerá de las estructuras contenidas en cada compartimento. El mediastino anterior contiene el timo, pericardio anterior y ganglios linfáticos. Las neoplasias más frecuentes son las leucemias linfoblásticas y los linfomas de célula T (Fig. 3). Otras masas son los tumores y quistes tímicos, tumores germinales, tiroideos o del tejido conectivo. El mediastino medio contiene el corazón, ganglios linfáticos, grandes vasos y la tráquea. La neoplasia más frecuente es el linfoma de Hodgkin. Otras masas son metástasis (de neuroblastoma, rabdomiosarcoma o tumores germinales), neoplasias de extensión abdominal, quistes pericárdicos y broncogénicos. El mediastino posterior contiene la aorta descendente, esófago, nervios vagos, conducto torácico y la cadena simpática. Las masas más frecuentes son tumores neurogénicos (neuroblastoma, ganglioneuroma). En función de la edad, las masas mediastínicas posteriores (neuroblastoma) son más frecuentes en lactantes y niños pequeños; mientras que, las anteriores (leucemias, linfomas) lo son más en el niño mayor y adolescente.

El crecimiento progresivo de una masa mediastínica da lugar a clínica compresiva. Así, la compresión de la vía aérea se manifiesta con estridor, tos, sibilancias, infecciones de repetición y dificultad respiratoria; la compresión esofágica da lugar a disfagia; la compresión de la médula espinal (típica de los neuroblastomas) da lugar a dorsalgia en banda o radicular que aumenta con el Valsalva, debilidad de la marcha, paraplejía, alteraciones sensoriales y esfinterianas; la compresión de la vena cava superior (típica de leucemias y linfomas T) se manifiesta con plétora facial, cefalea, visión borrosa, tos, dolor torácico y ortopnea que aumenta con el Valsalva; la compresión del frénico da lugar a elevación de un hemidiafragma; y la lesión de la vía simpática (por neuroblastomas), a síndrome de Horner con ptosis, miosis y enoftalmos.

Cabe realizar una mención aparte al hecho de que los pacientes con masas mediastínicas secundarias a leucemias y linfomas pueden presentar



**Figura 3.** Masa mediastínica anterior en paciente con linfoma linfoblástico. El paciente, de 9 años, presentó clínica compatible con síndrome de vena cava superior.

**Tabla V.** Puntos clave en las masas mediastínicas. *Modificado de Saraswata y cols.<sup>(13)</sup>*

#### **Masa mediastínica**

- Poco frecuente pero con presentación clínica similar a procesos respiratorios comunes
- Revisar el diagnóstico inicial ante la duda
- Pueden dar lugar a obstrucción de vía aérea aguda de riesgo vital si no se diagnostican

#### **Realizar radiografía de tórax en todo paciente**

- Si clínica respiratoria de presentación atípica o de presentación típica pero con tórpida evolución
- Previo al inicio de corticoides orales en un niño mayor o adolescente con clínica de laringitis
- Previo al inicio de corticoides orales en paciente con sibilancias y datos atípicos en anamnesis o exploración física

#### **El tratamiento previo con corticoides orales empíricos**

- Dificulta el diagnóstico correcto de leucemias y linfomas e interfiere en la estadificación de la enfermedad, lo que influye en la toxicidad asociada al tratamiento y en el pronóstico a largo plazo
- Puede desencadenar un síndrome de lisis tumoral que se asocia a insuficiencia renal aguda y riesgo vital

manifestaciones similares al asma o a la laringitis. Como ya hemos visto, el tratamiento con corticoides sistémicos en el paciente con neoplasias hematológicas tiene implicaciones diagnósticas y pronósticas adversas. Además, si hay masa mediastínica, pueden precipitar complicaciones graves, como es el síndrome de lisis tumoral con insuficiencia renal aguda y riesgo vital. La *UK National Institute for Clinical Excellence Guidelines* para la sospecha de cáncer sugiere la necesidad de revisar el diagnóstico en pacientes con clínica respiratoria que no responden al tratamiento tal y como esperábamos. En esta

línea, Saraswata y cols.<sup>(13)</sup> proponen la necesidad de realizar una radiografía de tórax antes de iniciar el tratamiento con corticoides en el paciente con asma de presentación atípica o de evolución tórpida, así como en el paciente mayor con laringitis (Tabla V).

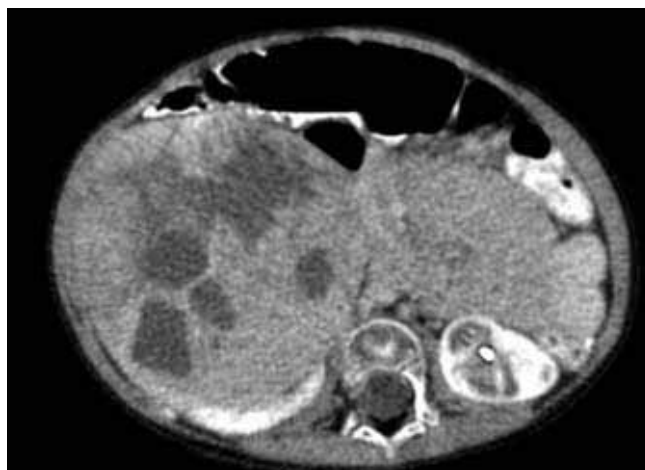
#### **Masa abdominal**

El hallazgo de una masa abdominal es una de las formas más frecuentes de presentación de neoplasias en la infancia. Aunque algunas son de etiología benigna (Tabla VI), todo paciente con masa abdominal ha de ser estudiado bajo sospecha de malignidad.

**Tabla VI.** Masas abdominales benignas y malignas en función a su localización

Localización	Maligno	Benigno
<b>Abdomen superior</b>	Tumor de Wilms	Hidronefrosis
	Neuroblastoma	Riñón multiquistico
	Leucemia/linfoma	poliquístico
	Hepatoblastoma	Trombosis vena renal
	Carcinoma hepatocelular	Hemorragia adrenal
	Tumor células germinales	Estenosis pilórica
	Sarcomas	Esplenomegalia
	Nefroma mesoblástico	Quiste del colédoco
		Enfermedades de depósito
<b>Abdomen medio</b>	Linfoma no Hodgkin	Duplicación intestinal
	Neuroblastoma/PNET	Quiste mesentérico
	Tumor células germinales	Invaginación intestinal
	Sarcomas	Hiperplasia linfoide
		Plastrón apendicular
		Contenido fecal/meconio
<b>Abdomen inferior y pelvis</b>	Tumores ováricos	Obstrucción urinaria
	Tumores germinales	Quiste ovárico
	Sarcomas	Hidrometrocolpos
		Mielomeningocele anterior
		Embarazo
		Enfermedad inflamatoria pélvica
		<i>Ascaris</i>

PNET: tumor primitivo neuroectodérmico periférico.



**Figura 4.** Tumor de Wilms derecho. La paciente, de 2 años, consultó porque los padres palparon la masa abdominal mientras la vestían.

La edad es un factor con consideraciones diagnósticas. En el periodo neonatal, las masas abdominales suelen ser retroperitoneales, de origen renal y etiología benigna. Los tumores malignos abdominales pueden ser neuroblastomas germinales o hepatoblastomas. En los lactantes mayores y escolares, con un pico de incidencia entre los 1-5 años, son más frecuentes los tumores malignos, como el nefroblastoma o tumor de Wilms (Fig.

4) y el neuroblastoma. Los niños con tumor de Wilms suelen presentar buen estado general. Sin embargo, los pacientes con neuroblastoma presentan en el 50% metástasis al diagnóstico, asociando clínica sistémica, como: fiebre, pérdida de peso, dolor óseo, astenia o irritabilidad. Los lactantes con neuroblastoma metastásico estadio 4S pueden presentar nódulos subcutáneos palpables verde-azulados y hepatomegalia. El linfoma no Hodgkin

(generalmente, tipo Burkitt) es también más frecuente en niños mayores y adolescentes. Se presenta bien como masa abdominal de crecimiento rápido, con distensión abdominal, dolor y síntomas obstructivos gastrointestinales y urinarios, o bien como invaginación intestinal. De hecho, ante un niño mayor con invaginación intestinal, hemos de sospechar un linfoma como primera posibilidad etiológica. En la adolescente con masa abdominal, hemos de considerar también la posibilidad de embarazo. Otros datos a tener en cuenta en la anamnesis son: el tiempo de evolución (las masas malignas son de crecimiento rápido); síntomas sistémicos, como: fiebre, dolor, sudoración nocturna o pérdida de peso (enfermedad metastásica); sintomatología urinaria; o antecedentes personales (prematuridad y bajo peso al nacimiento se relacionan con hepatoblastoma).

La exploración física ha de ser metódica, con toma de constantes vitales y tensión arterial. La palpación abdominal se ha de realizar con el niño relajado y tranquilo, lo que suele ser más fácil en presencia y en contacto físico con los padres. En la palpación abdominal hemos de tener en cuenta que algunas estructuras son palpables en el niño sano: hígado, bazo, riñones, aorta abdominal, colon sigmoide, heces y/o columna vertebral. Se ha de realizar tacto rectal excepto en el niño con neutropenia por el riesgo de infección. En la exploración pélvica de la niña pequeña, es preferible la palpación abdominal y/o rectal bimanual. La localización abdominal de la masa orienta el diagnóstico más que las características de tamaño, consistencia o movilidad de la misma (Tabla VI). En el paciente con sospecha de neuroblastoma es importante la exploración neurológica completa, ante la posibilidad de invasión del canal medular. Otros signos de la exploración pueden orientar el diagnóstico, por ejemplo: la aniridia, hemihipertrofia, malformaciones genitourinarias y la hematuria pueden asociarse a nefroblastoma; la presencia de nódulos subcutáneos, equimosis periorbitarias, proptosis, síndrome de Horner y el síndrome de opsoclonomieloclonus pueden asociarse con el neuroblastoma; los signos de pubertad precoz, feminización o virilización pueden asociarse con masas hepáticas, gonadales, suprarrena-



les o germinales; y la adquisición de un fenotipo Cushing puede relacionarse con neoplasias de la corteza suprarrenal.

### Masas de partes blandas y cutáneas

La incidencia de los sarcomas de partes blandas se sitúa en torno al 8% de los tumores malignos pediátricos. Constituyen un grupo heterogéneo, siendo el más frecuente el rabdomiosarcoma (55-60%). Pueden aparecer en cualquier localización anatómica. La edad media del diagnóstico es de 5 años de edad. Una masa asintomática en partes blandas puede ser el primer signo de alarma. La clínica de presentación varía con la localización. En cabeza puede dar lugar a obstrucción nasal, sinusitis u ótica, secreción mucopurulenta persistente, afectación de pares craneales o proptosis. En región genitourinaria, se puede presentar como: hematuria, síndrome miccional, masa pélvica, aumento del tamaño testicular o masa vaginal.

Las masas cutáneas en su mayoría son benignas. Sospecharemos malignidad si presentan crecimiento rápido y progresivo, ulceración de la piel y/o fijación a planos profundos, consistencia dura y tamaño mayor de 3 cm.

### Síntomas y signos musculoesqueléticos

El dolor musculoesquelético corresponde hasta en un 6,2% de los motivos de consulta de pacientes entre 3-15 años en Atención Primaria. Sin embargo, en menos del 1% de los casos el origen será tumoral. El diagnóstico diferencial incluirá múltiples causas traumáticas, inflamatorias, infecciosas o neoplásicas. Entre los cánceres más frecuentes que se presentan con dolor óseo y/o articular, encontramos: tumores óseos primarios, neuroblastomas, linfomas no Hodgkin y leucemias.

Los pacientes con tumores óseos primarios, como el osteosarcoma o el sarcoma de Ewing, presentan con frecuencia dolor óseo localizado. Al inicio, puede ser intermitente, haciéndose más constante e intenso, con mala respuesta a analgésicos y pudiendo despertar al niño por la noche. En ocasiones, se presenta de forma insidiosa durante varios meses, siendo interpretado como dolores de crecimiento. Los pacientes pueden presentar buen estado general en el momento del diagnóstico. Otra

sintomatología acompañante es la limitación de la movilidad y/o la tumefacción de partes blandas. Cuando la masa palpable es de crecimiento rápido, sospecharemos patología maligna. Si, además, se acompaña de fiebre, como suele ocurrir en los sarcomas de Ewing, hemos de considerar la osteomielitis en el diagnóstico diferencial. El dolor musculoesquelético difuso o multifocal de origen neoplásico suele ser secundario a leucemias, sobre todo linfoblásticas, y a metástasis óseas o medulares de tumores, como el sarcoma de Ewing o el neuroblastoma. Otras manifestaciones osteoarticulares pueden ser cojera o fracturas patológicas que se ponen de manifiesto al realizar una radiografía tras pequeños traumatismos.

Ante sintomatología musculoesquelética, se ha de realizar el diagnóstico diferencial con enfermedades reumáticas. Según series, hasta un 15-30% de los pacientes con leucemia linfoblástica aguda (LLA) pueden simular una artritis reumatoide juvenil. Esto se produce, principalmente, al inicio del cuadro, cuando todavía no hay alteraciones en sangre periférica. Jones y cols.<sup>(14)</sup> realizaron una revisión retrospectiva en pacientes pediátricos que acudieron por primera vez a la consulta de Reumatología. Registraron la clínica inicial y los datos de laboratorio en aquellos pacientes con diagnóstico final de artritis reumatoide juvenil (n = 206) y LLA (n = 71). El 75% de los pacientes con LLA no presentaban blastos en sangre periférica en el momento de la evaluación. Describieron como factores predictivos diagnósticos de LLA: leucopenia ( $<4 \times 10^9/L$ ), plaquetas en límite bajo de la normalidad ( $150-250 \times 10^9/L$ ) e historia de dolor nocturno. Cuando estos tres factores se presentaban de forma simultánea, la sensibilidad y la especificidad en el diagnóstico de LLA fue del 100 y del 85%, respectivamente. Es de crucial importancia diferenciar ambos procesos y no poner tratamiento con corticoides sin un diagnóstico preciso, ante la posibilidad de enmascarar una neoplasia hematológica e influir en su pronóstico a largo plazo.

En el paciente con dolor óseo y/o articular, sobre todo si es localizado, y con sospecha de proceso tumoral, realizaremos una radiografía simple posteroanterior y lateral de la zona afectada. Si la sintomatología es difusa o en función de

los síntomas acompañantes, realizaremos hemograma con reactantes de fase aguda (PCR o VSG), fosfatasa alcalina y LDH.

### Alteraciones oculares

El retinoblastoma es la neoplasia ocular más frecuente. Representa aproximadamente el 3% de los tumores infantiles, siendo más frecuente en los menores de 1 año. En torno al 60% de los casos son esporádicos y el 40% restante, hereditarios. La leucocoria (reflejo de "ojo de gato") es el signo más frecuente, aparece como consecuencia de la presencia de una masa situada detrás del cristalino y está presente en el 55% de los pacientes. Otros síntomas que nos deben alertar son: estrabismo, tumefacción ocular, proptosis, pérdida de agudeza visual y glaucoma. Con menos frecuencia, los pacientes pueden referir dolor. Ante la sospecha de un retinoblastoma, habrá que derivar al paciente a un oftalmólogo con celeridad. Es importante conocer a aquellos pacientes con historia familiar de retinoblastoma; ya que, necesitan un seguimiento oftalmológico estrecho, dado su mayor riesgo de enfermedad.

El síndrome paraneoplásico opsoclonomioclonus se caracteriza por: movimientos oculares conjugados, involuntarios y caóticos, que persisten durante el sueño, mioclonías, ataxia y alteraciones en el comportamiento. Puede asociarse a neuroblastoma en más del 50% de los casos.

### Retraso del diagnóstico de cáncer infantil

**Los tumores del sistema nervioso central y los linfomas son los tumores con mayor retraso del diagnóstico.**

El diagnóstico precoz de cáncer permite iniciar el tratamiento en fases precoces de la enfermedad, lo que podría mejorar el pronóstico y minimizar la toxicidad del tratamiento. Dang-Tan y cols.<sup>(15)</sup> han revisado los estudios publicados hasta el 2007 al respecto. De los 23 estudios analizados, se extrae que las causas de retraso del diagnóstico se pueden dividir en tres categorías:

1. *Padres y/o paciente.* En donde influye la edad del paciente (a mayor edad, mayor tiempo de latencia, posiblemente en relación con su mayor autonomía y la menor frecuencia de

visitas médicas) y el nivel de estudios de los padres (a menor nivel de estudios, mayor tiempo hasta el diagnóstico).

2. *Enfermedad.* Varía en función del tipo de cáncer (los tumores de SNC y el linfoma de Hodgkin son los de mayor retraso diagnóstico), los síntomas de presentación (tumores infratentoriales se diagnostican antes que los supratentoriales), la localización del tumor y el estadio tumoral.
3. *Del sistema sanitario.* Influye el tiempo de demora hasta la primera consulta especializada.

### Función del pediatra de Atención Primaria

El pediatra de Atención Primaria ha de tener como objetivo disminuir el tiempo de latencia entre los síntomas iniciales y diagnóstico final; de tal forma que, permita mejorar el pronóstico, disminuir la morbimortalidad y mejorar así la calidad de vida de los niños con cáncer (Algoritmo 2)<sup>(15,16)</sup>.

### Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- 1.\*\* Peris Bonet R. Cáncer Infantil en España. Estadísticas 1980-2009. Registro Nacional de Tumores Infantiles (RNTI-SEHOP). Valencia: Universitat de València; 2010 (edición Preliminar, CD-Rom).
2. Feltbower RG, Lewis JJ, Picton S, Richards M, Glaser AW, Kinsey SE, et al. Diagnosing childhood cancer in primary care--a realistic expectation? *Br J Cancer.* 2004; 90(10): 1882-4.
- 3.\*\* Alonso Sánchez MA, Moreno Laguna S, Mayordomo Cámara JL, Blanco Guillermo I, Pérez Segura P, Román Cos-Gayón C. Criterios diagnósticos de los Síndromes de Cáncer Hereditario. En: Alonso Sánchez MA, et al., ed. Cáncer hereditario. Madrid: Dispublic S.L.; 2006. p. 209-30.
- 4.\*\*\* Dixon-Woods M, Findlay M, Young B, Cox H, Heney D. Parents' accounts of obtaining a diagnosis of childhood cancer. *Lancet.* 2001; 357(9257): 670-4.
- 5.\*\*\* Wilne S, Collier J, Kennedy C, Koller K, Grundy R, Walker D. Presentation of childhood CNS tumours: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Oncol.* 2007; 8(8): 685-95.
- 6.\*\* Ansell P, Johnston T, Simpson J, Crouch S, Roman E, Picton S. Brain tumor signs and symptoms: analysis of primary health care records from the UKCCS. *Pediatrics.* 2010; 125(1): 112-9.
- 7.\*\*\* Wilne S, Koller K, Collier J, Kennedy C, Grundy R, Walker D. The diagnosis of

brain tumours in children: a guideline to assist healthcare professionals in the assessment of children who may have a brain tumour. *Arch Dis Child.* 2010; 95(7): 534-9.

- 8.\*\*\* Kilburn LB, Malogolowkin MH, Quinn JJ, Siegel SE, Teuber CP. Clinical Assessment and Differential Diagnosis of the Child with Suspected Cancer. En: Pizzo PA, Poplack DG, eds. Principles and Practice of Pediatric Oncology. 6nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2012. p. 123-37.
9. Friedmann AM. Evaluation and management of lymphadenopathy in children. *Pediatr Rev.* 2008; 29(2): 53-60.
10. Soldes OS, Younger JG, Hirschl RB. Predictors of malignancy in childhood peripheral lymphadenopathy. *J Pediatr Surg.* 1999; 34(10): 1447-52.
11. Yaris N, Cakir M, Sozen E, Cobanoglu U. Analysis of children with peripheral lymphadenopathy. *Clin Pediatr (Phila).* 2006; 45(6): 544-9.
12. López Alvaraz R. Detección y derivación precoz de niños con sospecha de cáncer. *BSCP Can Ped.* 2007; 31(1): 7-21.
- 13.\*\*\* Saraswatula A, McShane D, Tideswell D, Burke GA, Williams DM, Nicholson JC, et al. Mediastinal masses masquerading as common respiratory conditions of childhood: a case series. *Eur J Pediatr.* 2009; 168(11): 1395-9.
- 14.\*\* Jones OY, Spencer CH, Bowyer SL, Dent PB, Gottlieb BS, Rabinovich CE. A multicenter case-control study on predictive factors distinguishing childhood leukemia from juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatrics.* 2006; 117(5): e840-e844.
- 15.\*\* Dang-Tan T, Franco EL. Diagnosis delays in childhood cancer: a review. *Cancer.* 2007; 110(4): 703-13.
16. Rodrigues KE, de CB. Early diagnosis of childhood cancer: a team responsibility. *Rev Assoc Med Bras.* 2003; 49(1): 29-34.

### Bibliografía recomendada

- Peris Bonet R. Cáncer Infantil en España. Estadísticas 1980-2009. Registro Nacional de Tumores Infantiles (RNTI-SEHOP). Valencia: Universitat de València; 2010 (edición Preliminar, CD-Rom).

Datos actualizados sobre la incidencia y la supervivencia de cáncer en España.

- Alonso Sánchez MA, Moreno Laguna S, Mayordomo Cámara JL, Blanco Guillermo I, Pérez Segura P, Román Cos-Gayón C. Criterios diagnósticos de los Síndromes de Cáncer Hereditario. En: Alonso Sánchez MA, et al., ed. Cáncer hereditario. Madrid: Dispublic S.L.; 2006. p. 209-30.

Libro muy completo publicado por la Sociedad Española de Oncología Médica para todo el que quiera saber más sobre cáncer hereditario.

- Dixon-Woods M, Findlay M, Young B, Cox H, Heney D. Parents' accounts of obtaining a diagnosis of childhood cancer. *Lancet.* 2001; 357(9257): 670-4.

Interesante trabajo sobre las vivencias y observaciones de los padres desde el inicio de la sintomatología hasta el diagnóstico del cáncer.

- Wilne S, Collier J, Kennedy C, Koller K, Grundy R, Walker D. Presentation of childhood CNS tumours: a systematic review and meta-analysis. *Lancet Oncol.* 2007; 8(8): 685-95.

Completa revisión sistemática y metaanálisis sobre la sintomatología de tumores del sistema nervioso central en niños.

- Ansell P, Johnston T, Simpson J, Crouch S, Roman E, Picton S. Brain tumor signs and symptoms: analysis of primary health care records from the UKCCS. *Pediatrics.* 2010; 125(1): 112-9.

Interesante trabajo que compara la frecuencia de consultas por sintomatología sugestiva de tumores del sistema nervioso central en pacientes que finalmente sí son diagnosticados del tumor y en un grupo control. Cuando se asocia más de un síntoma o signo sugerente de cáncer, aquellos pacientes con diagnóstico final de neoplasia consultaron hasta 7 veces más que los controles.

- Wilne S, Koller K, Collier J, Kennedy C, Grundy R, Walker D. The diagnosis of brain tumours in children: a guideline to assist healthcare professionals in the assessment of children who may have a brain tumour. *Arch Dis Child.* 2010; 95(7): 534-9.

Imprescindible. Guía clínica para la sospecha y diagnóstico precoz de tumores del sistema nervioso central.

- Kilburn LB, Malogolowkin MH, Quinn JJ, Siegel SE, Teuber CP. Clinical Assessment and Differential Diagnosis of the Child with Suspected Cancer. En: Pizzo PA, Poplack DG, eds. Principles and Practice of Pediatric Oncology. 6nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2012. p. 123-37.

El Pizzo, el libro de referencia de la oncología pediátrica, contiene un capítulo muy completo sobre la evaluación del niño con sospecha de cáncer.

- Saraswatula A, McShane D, Tideswell D, Burke GA, Williams DM, Nicholson JC, et al. Mediastinal masses masquerading as common respiratory conditions of childhood: a case series. *Eur J Pediatr.* 2009; 168(11): 1395-9.

Muy recomendable. Sugiere la necesidad de revisar el diagnóstico y plantear radiografía de tórax cuando los pacientes con clínica respiratoria no evolucionen de la forma esperada. Advierte a su vez de los peligros potenciales de los corticoides cuando se utilizan sin un diagnóstico definitivo.

- Jones OY, Spencer CH, Bowyer SL, Dent PB, Gottlieb BS, Rabinovich CE. A multicenter case-control study on predictive factors distinguishing childhood leukemia from juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatrics.* 2006; 117(5): e840-e844.

Estudio retrospectivo que evalúa parámetros clínicos y de laboratorio predictivos de leucemia en pacientes con sintomatología reumática. Describen la asociación de leucopenia, plaquetas en rango normal-bajo e historia de dolor nocturno con el diagnóstico de leucemia linfoblástica con 100% de sensibilidad y 85% de especificidad.

- Dang-Tan T, Franco EL. Diagnosis delays in childhood cancer: a review. *Cancer.* 2007; 110(4): 703-13.

Revisión bibliográfica de 23 estudios sobre retraso del diagnóstico de cáncer en pediatría.

## Caso clínico

Niña de 15 meses que presenta aumento del perímetro cefálico de 2,5 cm en los últimos 3 meses. Perímetro cefálico en percentil 97 hasta los 12 meses. En la anamnesis, los padres comentan que observan cómo ha dejado de gatear y anda con más inseguridad que previamente. No vómitos.

### Antecedentes personales

Embarazo de curso normal. Parto eutócico. Periodo neonatal normal. Desarrollo psicomotor normal hasta el momento actual. Vacunación completa para la edad.

### Antecedentes familiares

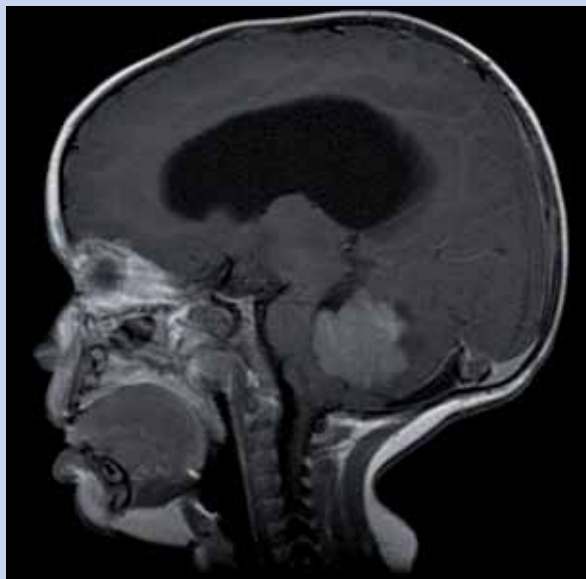
Madre: 30 años, sana. GAV 3/0/3. Padre: 36 años, sano. Hermanos de 7 y 4 años, sanos.

### Exploración física

FC: 120 lpm, FR: 29 rpm, TA: 121/53. Sat: 97%. Perímetro cefálico: 52,5 cm (>p97). Talla: 81 cm (p90). Peso: 12 kg (p90). Buen estado general. Llanto durante la exploración, se calma en brazos. Macrocefalia. Fontanela anterior: 0,5 x 0,5 cm. Bien hidratada y perfundida. No exantemas ni petequias. No adenopatías significativas. ACP: normal. Abdomen: blando y depresible, no doloroso, no masas ni megalias. Neurológico. Glasgow: 15, pupilas isocóricas, normorreactivas. Estrabismo convergente. Tono y sensibilidad: normales. Reflejos osteotendinosos +++/++++. Marcha inestable con aumento de base de sustentación.

### Pruebas complementarias

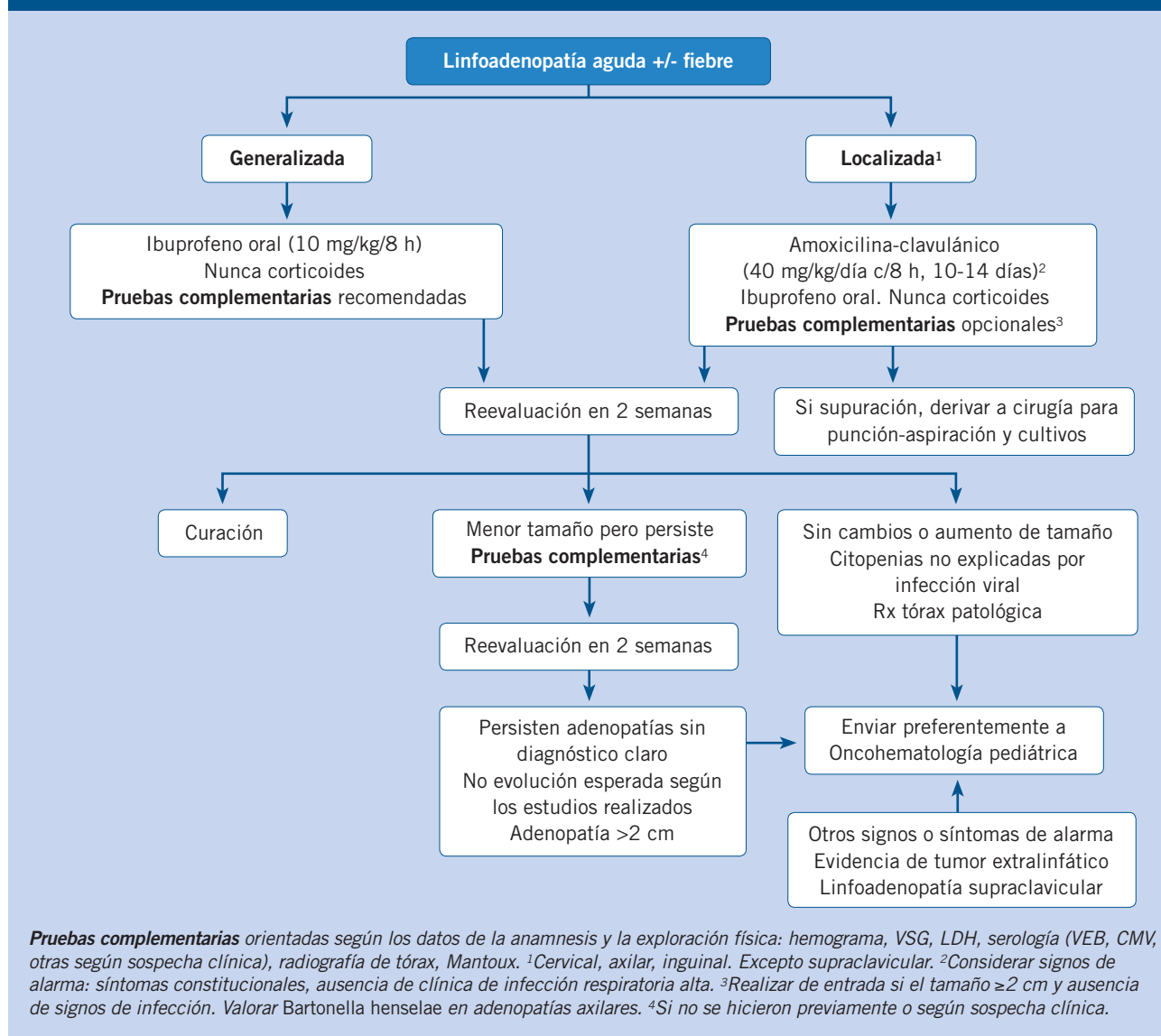
Hemograma, bioquímica y coagulación: normales. Ante la sospecha de lesión ocupante de espacio con sintomatología



**Figura 5.** Masa sólida, heterogénea, infratentorial, en línea media con efecto de masa sobre tronco del encéfalo e hidrocefalia.

neurológica se realiza TAC craneal urgente, observando masa sólida dependiente del IV ventrículo de 4 x 4,5 cm, homogénea, con leve captación de contraste y calcificaciones en su interior, así como hidrocefalia obstructiva secundaria con dilatación severa del sistema ventricular supratentorial. Se realiza resonancia magnética cerebral (Fig. 5) y medular, sin observarse lesiones leptomeníngeas. El estudio citológico de líquido cefalorraquídeo no muestra células tumorales.

### Algoritmo 1. Manejo del paciente pediátrico con linfadenopatías en Atención Primaria



### Algoritmo 2. Retraso diagnóstico del cáncer infantil

