

Oncología para el pediatra de Atención Primaria (II): forma de presentación de las diferentes neoplasias infantiles

Jorge Huerta Aragonés

Junio 2014

Leucemia (1)

- Curso insidioso, subagudo, de semanas de evolución:
 - Cuadro febril prolongado (>10-14 días) sin origen conocido.
 - Linfadenopatías generalizadas.
 - Hepatoesplenomegalia.
 - Astenia, anorexia, pérdida de peso, irritabilidad.
 - Dolores osteoarticulares, impotencia funcional, alteración de la marcha.
- Prestar atención a cambios de carácter o comportamiento del niño.
- Signos de infiltración medular:
 - Anemia (palidez, astenia, soplo cardiaco, taquicardia, acúfenos, cefalea, vértigo, disnea, insuficiencia cardiaca).
 - Trombocitopenia (hematomas, púrpura, gingivorragia, epistaxis, hematuria, melenas).
 - Neutropenia (infección, mucositis, aftas orales).

Leucemia (2)

- Alteración de la coagulación (especialmente en promielocítica).
- Si hay infiltración del sistema nervioso central o periférico:
 - Cefalea.
 - Afectación de pares craneales (especialmente III, IV, VI, VII).
 - Hemorragia intracraneal.
 - Síndrome meníngeo.
 - Afectación médula espinal.
 - Convulsiones.
- Infiltración testicular (aumento de volumen).
- En leucemias mieloides, especialmente monocíticas:
 - Hiperplasia gingival.
 - Cloromas.
 - Nódulos subcutáneos azulados-verdosos (*blueberry muffin*).
- Infiltración de otros órganos: nefromegalia, masa mediastínica...

Linfoma no Hodgkin

- Rápido crecimiento, agresivos en su presentación.
- Pueden asociarse a antecedentes infecciosos (VIH, VEB).
- Sintomatología inicial inespecífica (tos, odinofagia, dolor abdominal...).
- Sintomatología rápidamente progresiva que orienta a malignidad:
 - Síndrome constitucional.
 - Adenomegalias.
 - Masa cervical (obstrucción nasal, parálisis de pares craneales...).
 - Masa mediastínica (insuficiencia respiratoria, síndrome de vena cava superior, derrame pleural).
 - Masa abdominal (distensión, dolor abdominal, abdomen agudo, invaginación intestinal, estreñimiento, obstrucción intestinal).
 - Asimetría amigdalar.
 - Dolor mandibular (por infiltración).
- Pueden infiltrar el sistema nervioso central o la médula ósea.

Linfomas de Hodgkin

- Aumento significativo del volumen ganglionar (supraclavicular, cervical, mediastínico, axilar, paraaórtico, inguinal...).
- Adenopatías indoloras, de crecimiento lento pero progresivo, duras, fijas, adheridas a planos profundos.
- Tos persistente si hay masa mediastínica.
- Un tercio presentan sintomatología sistémica:
 - Síntomas B (fiebre inexplicable, pérdida de >10% peso en <6 meses y sudoración nocturna).
 - Prurito.
 - Cansancio.
 - Somnolencia.
 - Anorexia.
- Puede existir afectación esplénica, ósea, pulmonar o medular.

Tumores del sistema nervioso central (1)

- Clínica relacionada con hipertensión intracraneal o con compresión-infiltración de estructuras adyacentes al tumor.
- Metaanálisis de Wilme S *et al.* sobre semiología:
 - Tumores intracraneales: cefalea (33%), vómitos (32%), alteración de la marcha (27%), edema de papila (13%).
 - Niños <4 años con tumor intracraneal: macrocefalia (41%), vómitos (30%), irritabilidad (24%) y letargo (21%).
 - Tumor intracraneal y neurofibromatosis: disminución de agudeza visual (41%), exoftalmia (16%), atrofia óptica (15%).
 - Tumores de fosa posterior: vómitos (75%), cefalea (67%), trastorno de la marcha y de la coordinación (60%) y edema de papila (34%).
 - Tumores supratentoriales: HTIC (47%), convulsiones (38%) y edema papila (21%).
 - Tumores de tronco: trastornos marcha y coordinación (78%), parálisis de nervios craneales (52%), signos piramidales (33%), cefalea (23%), estrabismo (19%).
 - Tumor de médula espinal: dolor de espalda (67%), alteración de la marcha y de la coordinación (42%), deformidad (39%), debilidad focal (21%).

Tumores del sistema nervioso central (2)

Signos y síntomas sugerentes de un tumor del sistema nervioso central

- Niño menor de dos años:
 - Tensión aumentada de la fontanela, diástasis de suturas craneales, macrocefalia, vómitos de aparición nocturna o “en escopetazo”.
 - Síntomas inespecíficos: rechazo de tomas, irritabilidad, somnolencia, retraso o regresión del desarrollo psicomotor, movimientos anormales de los ojos.
- Niño mayor de dos años:
 - Cefalea que aumenta en frecuencia o intensidad, de predominio matutino o que despierta al niño por las noches.
 - Se acompaña de vómitos, somnolencia (tumores de fosa posterior), trastornos de la alimentación, alteración de la personalidad o del carácter (tristeza, cambios de humor, apatía), disminución del rendimiento escolar y trastornos del lenguaje.

Tumores del sistema nervioso central (3)

Sintomatología asociada

- Otros signos de hipertensión intracraneal (además de la cefalea y los vómitos):
 - Triada de Cushing (hipertensión, bradicardia, alteración del patrón respiratorio).
 - Síndrome de ojos “en sol naciente”, típico del lactante.
- Anisocoria, disminución de la agudeza visual.
- Convulsión afebril, especialmente si es parcial y compleja.
- Afectación de pares craneales (ptosis, parálisis facial, hipoacusia, etc.).
- Lateralización de la cabeza (puede aparecer hasta 3-4 meses antes del diagnóstico).
- Signos de focalidad neurológica (piramidalismo, déficits motores o sensitivos) y signos cerebelosos y/o extrapiramidales (ataxia, inestabilidad, dismetría, aumento de la base de sustentación, disdiadococinesia, movimientos involuntarios, temblor).

Tumores del sistema nervioso simpático

- Manifestaciones inespecíficas (fiebre, pérdida de peso, astenia, anorexia, estancamiento ponderal, dolor osteoarticular, adenopatías...).
- Efecto masa (tos, disnea, obstrucción intestinal, compresión medular).
- Manifestaciones específicas:
 - Síndrome de Pepper (hepatomegalia por infiltración).
 - Síndrome de Horner (ptosis, miosis, anhidrosis).
 - Síndrome de vena cava superior.
 - Síndrome de Hutchinson (proptosis, hematoma en “anteojos” o de “ojos de mapache”, dolor óseo, anemia, hemorragia e infecciones).
 - *Síndrome de “blueberry muffin”* (nódulos subcutáneos azulados).
- Síndromes paraneoplásicos:
 - Opsoclonus-mioclonus (movimientos oculares caóticos, mioclonias, ataxia).
 - Síndrome de Kerner-Morrison (diarrea secretora, hipocaliemia).
 - *Hipercalcemia* de origen tumoral.

Tumor de Wilms (nefroblastoma)

- Habitualmente se palpa una masa abdominal, de localización anterior y generalmente localizada en un hemiabdomen (hallazgo casual) o se ve en estudios realizados por otros motivos.
- Un 25% asocian:
 - Hipertensión arterial.
 - Hematuria.
- Asociación con síntomas inespecíficos:
 - Dolor abdominal.
 - Vómitos.
 - Hiporexia.
 - Estreñimiento .
- A veces cursan con infección del tracto urinario concomitante.
- Buscar signos de síndromes o malformaciones (WARG, Denys-Drash, Beckwith-Wiedemann, hemihipertrofia o aniridia aisladas...).

Sarcomas de partes blandas

- Dos picos de incidencia: entre 2 y 6 años, y en adolescencia.
- Variante histológica alveolar más agresiva que embrionaria.

Localización primaria	Síntomas y signos
Oído medio	Otitis media crónica, otorrea hemorrágica recurrente, pólipos
Cavidad nasal y nasofaringe	Obstrucción nasal y de la vía aérea, rinorrea, sinusitis, epistaxis, dolor local, afonía, cambios en la voz, disfagia
Órbita	Proptosis, ptosis, pérdida rápida de visión, alteración de la movilidad ocular, inflamación con tumoración palpable
Cabeza y cuello	Masa indolora
Intratorácicos	Tos, distrés respiratorio, disfonía, disfagia
Retroperitoneo	Masa abdominal asintomática. A veces ascitis, abdomen agudo, ictericia obstructiva (si afectación vía biliar)
Vejiga	Hematuria, obstrucción urinaria
Próstata	Masa pélvica, obstrucción urinaria
Paratesticular	Masa escrotal unilateral e indolora
Vagina y vulva	Secreción vaginal mucosanguinolenta, pólipo
Extremidades	Masa de partes blandas, habitualmente firme y no dolorosa (a veces sí lo es), sensibilidad anormal a la palpación

Tumores de estirpe ósea

- Más frecuentes a partir de la segunda década de la vida.
- Sospechar, especialmente en ausencia de traumatismo, si:
 - Dolor óseo localizado (a veces multifocal), progresivamente persistente, que no cede completamente con analgésicos y que despierta por la noche.
 - Masa ósea o de partes blandas palpable.
 - Alteración de la funcionalidad (cojera, limitación articular...).
 - Síndrome constitucional (anorexia, astenia, pérdida de peso).
 - Síndrome febril de etiología desconocida (en un cuarto de los Ewing).
- Estudio radiológico:
 - Fractura patológica con aumento de partes blandas.
 - Patrón en “capas de cebolla” (Ewing).
 - Áreas osteoblásticas, osteoclasticas, triángulo de Codman (osteosarcoma).

Retinoblastoma

- Signos de alarma:
 - Leucocoria.
 - Estrabismo de reciente aparición, especialmente en niños >3 meses.
 - Inflamación ocular persistente.
 - Proptosis.
 - Disminución de la agudeza visual.
 - Glaucoma.
- Preguntar por la existencia de antecedentes familiares de retinoblastoma u otros tumores (sarcomas, cáncer vesical, de mama o de pulmón).
- Posible asociación con:
 - Labio leporino.
 - Dentinogénesis imperfecta.
 - Incontinencia *pigmenti*.
 - Catarata familiar congénita.

Tumores germinales

- Son el 3,5% de las neoplasias infantiles.
- Múltiples localizaciones, la clínica de presentación dependerá de la ubicación:
 - **Región sacrococcígea** (42%). Frecuentemente hallazgo casual. Otras veces masa abdominal o masa exofítica en la región sacrococcígea.
 - **Ovario** (24%). Dolor abdominal (crónico, un tercio simulan abdomen agudo en relación con torsión ovárica), masa abdominal, fiebre recurrente, estreñimiento, amenorrea, sangrado vaginal, pubertad precoz y, raramente, disuria.
 - **Testículo** (9%). Presentación es paucisintomática (masa escrotal indolente). Raramente se presentan como pubertad precoz.
 - **Mediastino** (8%). Masa mediastínica anterior, disnea, insuficiencia respiratoria, hemoptisis...
 - **Intracraneales**. Región pineal o supraselar. La presentación incluye alteraciones visuales, diabetes insípida, hipopituitarismo, anorexia y pubertad precoz.
 - Otras localizaciones (retroperitoneo, cuello, vagina...).
- El diagnóstico se basa en la realización de pruebas de imagen pertinentes según la localización, así como de la realización de marcadores tumorales (AFP, β -HCG) y lactato deshidrogenasa.

Histiocitosis (1)

- Grupo heterogéneo de enfermedades de causa desconocida
- Proliferación de células del sistema mononuclear-fagocítico, con gravedad variable.
- La más relevante en Pediatría es la histiocitosis de células de Langerhans.
- Presentación localizada o multisistémica con afectación de dos o más órganos: hueso, mucosas, piel, médula ósea, ganglios linfáticos, sistema nervioso (eje hipotálamo-hipofisario) o vísceras (hígado, pulmón, bazo...). En raras ocasiones (<2%) afecta al aparato digestivo (diarrea persistente o síndrome malabsortivo).

Histiocitosis (2)

- Lactantes y niños pequeños (<2-3 años):
 - Lesiones cutáneas, eritematocostrosas, con coloración roja-violácea, aisladas o confluentes, descamación superficial y curso tórpido, con periodos de regresión parcial.
 - Simulan otros procesos (dermatitis seborreicas). Aparecen en cuero cabelludo, región retroauricular, tronco, pliegues y palmas o plantas de los pies.
 - Formas diseminadas multisistémicas implican un peor pronóstico.
- Niños mayores
 - Afectación ósea (cráneo > huesos largos > huesos planos > vértebras).
 - Localizaciones óseas especiales (vértebras, órbita, temporal, mastoides, esfenoides, arco zigomático, etmoides, maxilar y/o senos paranasales y fosa craneal media o anterior, con extensión a tejidos blandos).
 - Órganos de riesgo: afectación hematopoyética, hepática, esplénica y pulmonar.
 - Afectación ocular (proptosis, exoftalmos, afectación orbitaria), auricular (otitis externa o media recurrente, otorrea persistente), cavidad oral (movilidad o pérdida de piezas dentarias, masa intraoral, úlcera mucosa, gingivitis).
 - Afectación del sistema nervioso central (diabetes insípida, panhipopituitarismo).

Conclusiones (1)

- La patología neoplásica infantil ocupa un pequeño espacio dentro de las afecciones pediátricas, pero su identificación precoz tiene importantes implicaciones pronósticas y terapéuticas.
- El diagnóstico precoz se basa en tres pilares: alto índice de sospecha, identificación y seguimiento de pacientes de riesgo y detección precoz de signos o síntomas de alarma.
- Debe darse valor a los cambios bruscos comportamentales referidos por los padres en el contexto de síntomas comunes prolongados en el tiempo, de curso atípico o asociados a síndrome constitucional o alteraciones sugerentes de malignidad en la exploración física.
- En presencia de cefalea de curso de menos de seis meses, en menores de tres años, duración prolongada con empeoramiento progresivo, aparición matutina, despertares nocturnos, asociación a vómitos, focalidad neurológica y/o alteración oftalmológica debe descartarse una lesión ocupante de espacio intracraneal.
- En caso de adenomegalias persistentes (4-6 semanas), rápidamente progresivas, >2,5 cm sin respuesta a antibióticos, localización supraclavicular, retroauricular o epitrocLEAR, asociadas a hepatoesplenomegalia, alteraciones hematológicas, radiológicas y/o síndrome constitucional debe descartarse malignidad.

Conclusiones (2)

- En dolores osteoarticulares multifocales, progresivos, de aparición nocturna y con mala respuesta analgésica, sin antecedente traumático, con palpación de masa de partes blandas y/o manifestaciones sistémicas, debe descartarse neoplasia sólida o hematológica.
- La fiebre prolongada (>14 días) de origen desconocido junto con síndrome constitucional, palidez, púrpura, adenopatías y/o hepatoesplenomegalia podría tener etiología neoplásica.
- En caso de sospecha de cáncer infantil, el pediatra de Atención Primaria debe orientar e iniciar el estudio diagnóstico, derivando de forma precoz al niño a un centro con Servicio de Oncología y Hematología Pediátricas. Es preferible derivar a servicios médicos que quirúrgicos, ya que estos se encargarán de hacer la coordinación con el resto de especialistas.
- Existen verdaderas urgencias oncológicas que deben ser derivadas sin demora, como el síndrome linfoproliferativo con lisis tumoral, las masas mediastínicas o abdominales, el síndrome de vena cava superior, el síndrome de compresión medular y los tumores cerebrales con signos de hipertensión intracraneal.