

**MANUAL**

---

**DETECCIÓN CÁNCER INFANTIL  
EN  
CENTROS DE SALUD PRIMARIA**



GOBIERNO DE CHILE

**MINISTERIO DE SALUD  
DIVISION DE RECTORIA Y REGULACION SANITARIA  
DEPARTAMENTO DE SALUD DE LAS PERSONAS  
UNIDAD DE CÁNCER  
PINDA**

## **COMO Y CUANDO SOSPECHAR CANCER EN EL NIÑO**

Este material ha sido elaborado por  
Dr. Lautaro Vargas P., Hematooncólogo,  
integrante del Directorio del PINDA.

Con la colaboración de:

Dra. Mónica Varas en *“Análisis según diagnóstico”*.  
Lea Derio Palacios en *“Rol del médico general,  
pediatra y enfermera de la Atención primaria de  
Salud, Red asistencial y revisión final del  
documento”*.

Dra. Myriam Campbell en *“Cómo derivar”*.

Dra. Carmen Salgado en *“Linfoma No Hodgkin”*.

Las fotos que aparecen en este  
Manual corresponden al archivo  
fotográfico de Dr. L. Vargas,  
y cuentan con el consentimiento  
de las madres de los niños.

Diseño y diagramación: Lilian Madariaga S.

## INDICE

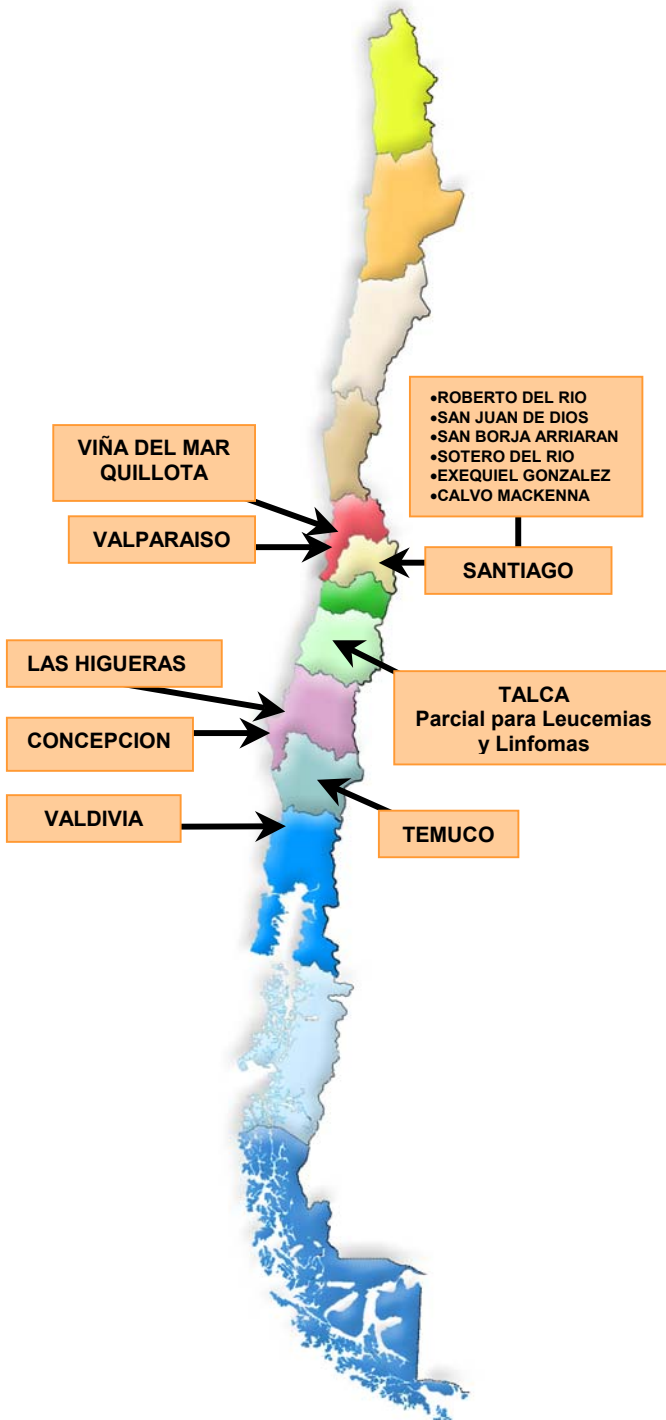
	<b>pág.</b>
1. Cáncer en el niño en Chile : aspectos generales .....	<b>5</b>
2. Importancia diagnóstico precoz .....	<b>9</b>
3. Situación actual en Chile .....	<b>10</b>
4. Edad, Sexo y diagnóstico .....	<b>12</b>
5. Factores que influyen en la precocidad del diagnóstico .....	<b>15</b>
6. Condiciones que predisponen al cáncer .....	<b>17</b>
7. Análisis de síntomas y signos inespecíficos .....	<b>17</b>
8. Análisis de aumento de volumen según topografía .....	<b>26</b>
9. Análisis según diagnóstico .....	<b>35</b>
10. Emergencias oncológicas .....	<b>42</b>
11. Rol del médico general, pediatra y enfermera de la Atención Primaria de salud .....	<b>43</b>
12. Para saber más .....	<b>46</b>
13. ¿Cómo derivar? Red del Programa del Cáncer Infantil .....	<b>47</b>



## 1. CÁNCER EN EL NIÑO EN CHILE: ASPECTOS GENERALES

El cáncer es la segunda causa de muerte en el grupo entre los 5 a 15 años. La tasa de mortalidad por cáncer en 1999 fue de 3,4 por 100.000 niños.

Según estimaciones del INE la población infantil de menores de 15 años de Chile ascendía a 4.304.272 en el año 2001. Estimando una incidencia de 12 casos nuevos de cáncer por 100.000 menores de 15 años de acuerdo a la población infantil deben aparecer aproximadamente 517 casos por año en nuestro país.



El Programa de Cáncer Infantil (PINDA) es dependiente del Programa Nacional de Cáncer del Ministerio de Salud de Chile (MINSAL), desarrolla sus intervenciones a través de una red de 13 centros acreditados y 5 centros de apoyo distribuidos a lo largo del país.

La cobertura del programa ido en aumento desde que se inició en 1988 hasta la actualidad, desde 1999 atiende a todos los casos de Cáncer Infantil, incluido los pacientes que requieren trasplante de médula ósea como también a aquellos que han recaído.

En los primeros 10 años el PINDA, atendió 3.339 pacientes con cáncer (un promedio de 334 casos nuevos por año). En los últimos años la cifra de ingreso al Programa ha aumentado al incorporarse nuevas patologías, estabilizándose en: 424 casos (1999), 425 (2000) y 426 el año 2001, lo que significa que se atiende algo más del 83% de todos los casos del país y según cifras de FONASA la cobertura excede a los inscritos en este sistema: 123%. Las cifras mayores que las esperadas según los inscritos en FONASA se explican porque muchos niños que estaban en alguna Isapre, al diagnosticarse un cáncer deciden desafiliarse de éstas e incorporarse a FONASA. Otros que no tenían ninguna previsión se inscriben en este sistema.

En la actualidad y desde 1999 en Oncología Infantil del Sistema Público de Salud (red del PINDA), no existe brecha de atención ni tampoco lista de espera. Sin embargo, el programa no es perfecto y adolece de carencias en recursos humanos, equipos, insumos, realización de exámenes sofisticados y de imágenes, traslado de pacientes y acogida de la familia entre otras cosas (*ver más adelante*).

Esta gran cobertura que tiene el PINDA se explica por las garantías que ofrece el Programa gracias a un aumento progresivo del financiamiento que se ha conseguido en estos casi 14 años de funcionamiento.

***Garantiza el tratamiento de toda la patología neoplásica del niño menor de 15 años como también de aquellos mayores de 15 años cuyo diagnóstico o tratamiento se inició antes de esa edad. Desde 1996 se incluyen también las recaídas. Están garantizadas las drogas antineoplásicas, los antieméticos, los insumos para la preparación y administración de la quimioterapia, tratamiento de las neutropenias febriles y el uso de factor estimulante de colonias, según protocolo, en algunos casos. Desde 1999 se incorporó el trasplante de médula ósea alogénico y autólogo. Hasta agosto del 2002 se han realizado 44 trasplantes. En el año 2002 se aumentarán a 20 por año. También están garantizados la cirugía y la radioterapia según corresponda y el seguimiento de cada niño hasta 5 años después de finalizado el tratamiento. Alivia el dolor por cáncer cualquiera sea la etapa de la enfermedad. Por último también comprende el tratamiento paliativo de aquellos casos terminales refractarios a los tratamientos.***

***El tratamiento que se aplica es igual en calidad en todos los centros garantizándose también la correcta administración en todos ellos. Los protocolos que se emplean son los que se usan en los mejores centros del mundo utilizándose las ramas no experimentales (por lo tanto, son de comprobada eficacia) en la mayoría de ellos. Los protocolos derivan de grupos cooperativos alemanes de gran prestigio como el BFM, de Estados Unidos como el CCSG, Hospital St. Jude, grupos europeos como la SIOP.***

Los resultados obtenidos hasta ahora son ampliamente satisfactorios. En la evaluación de los primeros diez años del PINDA de los 3.339 casos el 58,7% (1961 pacientes) estaba en Remisión Completa Continua, probablemente curados ya que la mayoría tenía un seguimiento cercano o mayor de 5 años. Sólo el 3,4% (115 casos) había abandonado o no se conocía su situación de salud. Estas cifras han mejorado en la actualidad calculándose una curación aproximada de 2 de cada 3 pacientes (66%), al haberse cambiado los protocolos con mejores resultados (se cambian cada 4 años) y al haberse incorporado el trasplante de médula ósea.

Algunas neoplasias con diagnóstico precoz y/o en etapa I o de riesgo bajo tienen una sobrevida mayor de 90%: T. Wilms (91%), Retinoblastoma intraocular (94,7%), T. Testicular (95%), Leucemia aguda Linfoblástica de bajo riesgo (91%), Neuroblastoma etapa I (100%), Linfoma de Hodgkin etapa I (100%), Linfoma No Hodgkin T etapa I, II (100%), etc.



La distribución de las patologías oncológicas en Chile no difiere mayormente de los países europeos y de Estados Unidos, a excepción de que en nuestro país hay significativa menor incidencia de **NEUROBLASTOMA** y mayor incidencia de **LINFOMA No Hodgkin B** y **LEUCEMIAS** .

Al incorporarse el PINDA en el plan AUGE se pretenden llenar algunas brechas en relación a realización de exámenes de imágenes: especialmente Resonancia Magnética, TAC (tomografía axial computarizada), radioterapia local (braquiterapia), exámenes complejos, insumos especiales y sobretodo recursos humanos de médicos (oncólogos, cirujanos, psiquiatras, neurólogos, oftalmólogos), enfermeras, psicólogas, asistentes sociales, técnicos paramédicos. Otro problema es el traslado oportuno de los pacientes de lugares apartados a los centros del PINDA.

Por último, y éste es el propósito de esta guía, es importante mejorar el **DIAGNÓSTICO PRECOZ del CÁNCER del NIÑO**.

*El PINDA es un programa integral de detección, tratamiento y rehabilitación del Cáncer infantil que tiene una cobertura nacional con 13 centros actuales y 5 de apoyo. Se tratan todos los casos nuevos, aproximadamente 424 al año, así como las primeras recaídas de leucemias y tumores sólidos. Los tratamientos aplicados se utilizan en todos los centros del país y se basan en los mejores protocolos oncológicos del mundo (de Europa y Estados Unidos)  
Los resultados se han ido mejorando y son similares a los que se obtienen en países desarrollados con un índice de curación de un 60 a 70%*

### **Factores Ambientales y Cáncer**

La causa precisa del cáncer todavía no se conoce. Se conocen múltiples alteraciones genéticas que lo promueven: protooncogenes, que intervienen normalmente en el ciclo mitótico a través de una regulación positiva, que al mutarse o por traslocaciones se fusionan con otros genes o se modifican su estructura y se convierten en oncogenes que promueven las mitosis de las células en que ocurre este trastorno formándose un clon celular maligno. Hay otros genes que también intervienen en la mitosis celular ejerciendo una regulación frenadora: son los genes supresores de tumores cuya delección puede desequilibrar el ciclo mitótico de la estirpe celular correspondiente dando origen a un clon celular independiente y maligno.

Estas alteraciones genéticas probablemente sean gatilladas por factores externos que todavía no se han podido determinar. Existe un larga lista de agentes que son capaces de inducir cáncer, pero que en el niño sólo explican una pequeña minoría de los casos: radiación ultravioleta produce carcinoma en una enfermedad genética llamada xeroderma pigmentosa, el dietilbestrol en uso prenatal produce carcinoma vaginal de la hija (ya no se usa), el asbesto (también está prohibido) produce mesotelioma, esteroides anabólicos en altas dosis usados en la anemia de Fanconi aceleran aparición de hepatoma. La combinación de quimioterapia y de radioterapia pueden inducir la aparición de un segundo cáncer. Numerosos virus se han ligado a la aparición de cánceres como el virus de hepatitis B y C con hapatocarcinoma, el virus del SIDA con sarcoma de Kaposi, el papiloma virus con el cáncer cérvico uterino, etc. El virus de Ebstein Barr está relacionado con el linfoma de Burkitt y con el carcinoma nasofaríngeo pero todavía no se conoce exactamente su rol.



En resumen los ejemplos son muchos pero dan cuenta de pocos cánceres en el niño. Por lo que es difícil en la edad pediátrica realizar prevención como en el adulto: tabaco, papiloma virus y/o test de screening de Papanicolau. Se han hecho algunos ensayos de despistaje para la detección precoz del **NEUROBLASTOMA** lo que no se ha generalizado por el costo y porque los resultados no son muy espectaculares.

De ahí que en el niño resta sólo el camino de la detección precoz del cáncer para influir en obtener mejores resultados. Es muy difícil prevenir (en aquellos casos puntuales ya se han adoptado medidas correspondientes). **Es importante que la Pediatría se preocupe de fomentar en el niño hábitos sanos que prevengan cánceres en el adulto. Tabaco, (los niños a veces son fumadores pasivos), obesidad, protección de la piel a la exposición al sol, vacunación contra hepatitis B en aquellos enfermos que necesiten muchas transfusiones, operación precoz de la criptorquidia.**

## **2 IMPORTANCIA DEL DIAGNOSTICO PRECOZ**

### **Leucemias agudas**

El diagnóstico en general es relativamente precoz ya que los síntomas y signos son alarmantes y obligan a los padres a acudir al médico: hemorragias, fiebre, palidez importante. Sin embargo en algunas ocasiones el diagnóstico no se sospecha y este atraso en la pesquisa puede contribuir a la aparición de complicaciones en el paciente: infecciones por neutropenia, hemorragias importantes por coagulación intravascular como ocurre en la leucemia promielocítica, síndrome de lisis tumoral cuando hay gran leucocitosis y hepatoesplenomegalia importante. Todas estas complicaciones son graves y pueden producir riesgo vital como acontece especialmente en la leucemia no linfoblástica: mielóide aguda y especialmente promielocítica aguda y dan cuenta de mortalidad precoz que podría evitarse con una sospecha más precoz y con medidas preventivas o terapéuticas oportunas.

### **Tumores sólidos**

El crecimiento de los tumores de la infancia es rápido ya que la mayoría de ellos son de origen embrionario. En muchos casos al comienzo este crecimiento es asintomático o da síntomas inespecíficos que hacen plantear al médico otros diagnósticos más frecuentes en la práctica pediátrica diaria.

En general la tardanza de la pesquisa de un tumor sólido ensombrece el pronóstico ya que hay más tiempo para su crecimiento hasta llegar a un volumen que lo hace irreseccable o en esta demora se producen metástasis regionales o a distancia. Un tumor que tenga metástasis tiene peor pronóstico que si no las tiene. Un tumor muy grande dificulta la cirugía que no puede realizarse o se hace sin la extirpación completa lo que ensombrece el pronóstico con más posibilidades de recaída local o de progresión de la masa residual y obliga a realizar quimioterapia más intensa con mayores efectos adversos, agregar radioterapia y por último necesidad de hospitalizaciones más prolongadas. Todo esto, significa mayor costo económico y emocional con peores resultados: mucho menor supervivencia como se demuestra más adelante.

**Un diagnóstico tardío de leucemia aguda aumenta las posibilidades de complicaciones graves con riesgo vital: sepsis, hemorragias ( SNC ).  
Todo esto, significa tratamientos adicionales (antibióticos, transfusiones), con necesidad de hospitalizaciones más prolongadas y de mayor costo económico y emocional.**

**Un diagnóstico tardío de un tumor sólido ensombrece significativamente el pronóstico disminuyendo las posibilidades de curación. Tumores más grandes son más difíciles de extirpar totalmente y necesitarán quimioterapias más intensas (con más riesgo de toxicidad), con necesidad de hospitalizaciones más prolongadas y de mayor costo económico. En muchos casos será necesario agregar radioterapia la cual puede producir toxicidad inmediata y/o de largo plazo.**

### 3 SITUACION ACTUAL EN CHILE DEL DIAGNOSTICO PRECOZ DEL CÁNCER EN EL NIÑO

Habitualmente ni el médico general ni el pediatra plantean prioritariamente el cáncer en el diagnóstico diferencial. Se plantea la hipótesis de cáncer después de agotar otras posibilidades. Muchos pacientes llegan al oncólogo en etapas tardías y avanzadas.

En la siguiente tabla aparece la proporción de casos avanzados en la evaluación de 995 pacientes realizada en 1991 y en la evaluación de 3.339 pacientes realizada en 1998 (que incluía los enfermos de 1991), en el Programa Nacional de Cáncer Infantil PINDA Se consideran casos avanzados aquellos pacientes con tumores sólidos en etapa III (metástasis regionales) o etapa IV (metástasis lejanas) o de riesgo alto.

Tabla 2  
Proporción de casos avanzados en los pacientes tratados por el PINDA

#### Etapas III-IV, Riesgo alto, presencia de metástasis

Evaluación 1991		Evaluación 1998	
	%		%
T. Testículo	14,8	10,8 ( III,IV )	
S. Ewing	26,7	21,7 ( metástasis)	
E. Hodgkin	35,4	36,4 ( III, IV )	
T. Wilms	40,4	40,5 ( III, IV)	
T. Ovario	42,0	38,0 ( III, IV )	
Retinoblastoma	42,2	47,8 ( Extraocular )	
Osteosarcoma	49,1	30,0 ( R. Alto+metastasis)	
S.P. Blandas	56,7	76,2	
Neuroblastoma	62,1	65,4 ( III, IV )	
LNH	80,5	72,4 ( III,IV)	
LNH Cél. Grandes		68	
LNH – B		75	
LNH –no B		89	

Al analizar la tabla 2 se observa que no ha habido un cambio apreciable entre las dos evaluaciones. Han disminuido los casos avanzados en diversos cánceres: **Tu**

**TESTÍCULO, EWING, OVARIO, OSTEOSARCOMA, LINFOMA NO HODGKIN.** La diferencia es sólo de algunos puntos que probablemente con tratamiento estadístico no sea significativa.

Se observa que un número importante de casos llega en etapas avanzadas:

**TU OVARIO, RETINOBLASTOMA, NEUROBLASTOMA, OSTEOSARCOMA, SARCOMA DE PARTES BLANDAS, LINFOMAS NO HODGKIN.**

Impacto en la sobrevida		SOBREVIDA TOTAL (%)
SARCOMA DE PARTES BLANDAS	tumor < 5cm	81,0
	tumor > 5cm	16,0
Tu de WILMS	Etapa I	91,0
	Etapa IV	45,0
RETINOBLASTOMA	Intraocular	94,7
	Extraocular	37,5
NEUROBLASTOMA	Etapa I	100
	Etapa III	55,0
	Etapa IV	23,0
Tu TESTICULARES	Etapa I	100
	Etapa III	40
Tu OVARIO	Etapa I	100
	Etapa IV	40
OSTEOSARCOMA	Tumor < 60 cm <sup>3</sup>	87,5
	Tumor > 250 cm <sup>3</sup>	62
Metástasis pulmonar	Inicial	0

**El cuadro anterior muestra con clara evidencia que en las etapas avanzadas sobreviven**

### Demora en el diagnóstico

Para disminuir el período entre la aparición de los primeros signos o síntomas y la derivación a un centro oncológico donde se confirma el diagnóstico se necesita un arduo y largo trabajo: información docente en pre y post grado en Medicina y Enfermería, capacitación del personal que trabaja en atención primaria (médicos pediatras, médicos generales y enfermeras), información a la población general. Este último punto que es esencial en la pesquisa precoz del cáncer del adulto es más discutible en el cáncer infantil que tiene una incidencia muy menor y por lo tanto si se hicieran campañas públicas se podría alarmar más de la cuenta a la población general. El PINDA quiere hacer hincapié en la capacitación y docencia de los estudiantes de medicina y enfermería y en la capacitación del personal médico y de enfermería que atiende en los consultorios de atención primaria y secundaria.

**ESTA GUÍA ES UNA DE LAS HERRAMIENTAS PARA ESTE PROPÓSITO**

Se citan dos ejemplos de demora diagnóstica:

**SARCOMA DE EWING**

**RANGO PRIMEROS SÍNTOMAS Y DIAGNÓSTICO**

15 días a 27 meses (Protocolo 1987, 44 pacientes)

30 días a 12 meses (Protocolo 1992, 46 pacientes)

**MEDIANA DEMORA DIAGNÓSTICO**

3 meses ( Protocolo 1987)

2 meses ( Protocolo 1992)

**RETINOBLASTOMA**

**RANGO PRIMEROS SÍNTOMAS Y DIAGNÓSTICO**

2 días a 24 meses ( Protocolo 1987, 76 pacientes)

2 días a 27 meses ( Protocolo 1992, 46 pacientes)

**MEDIANA DEMORA DIAGNÓSTICA**

4 meses ( Protocolo 1987 )

4 meses ( Protocolo 1992 )

Estos dos ejemplos demuestran que no hay una mejoría significativa en estas dos evaluaciones, ***lo cual refuerza la necesidad de mayor capacitación e interés y compromiso del personal de la atención primaria, que es el lugar donde se atienden primero los pacientes.***

**4 EDAD, SEXO Y DIAGNOSTICO**

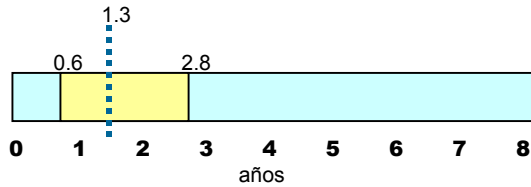
Para el diagnóstico de cualquier patología en la infancia se debe tomar muy en cuenta la edad, hay enfermedades que aparecen preferentemente en el lactante, otras en el preescolar o escolar y otras son propias del adolescente. No hace excepción a esta regla el cáncer el cual puede estar presente a cualquier edad, pero cada neoplasia tiene una edad preferente de presentación. Así por ejemplo los tumores de origen embrionario se desarrollan en los primeros años (**NEUROBLASTOMA, RETINOBLASTOMA, MÉDULOBLASTOMA, NEFROBLASTOMA, TUMORES TESTICULARES DEL SACO VITELINO, HEPATOBLASTOMAS**, etc), en cambio los sarcomas especialmente si afectan los huesos (**SARCOMA DE EWING, OSTEOSARCOMA**) son propios del púber y adolescente (*ver gráficos*)

En los siguientes gráficos se observa el rango de edad (en celeste) y la mayor incidencia en amarillo (más del 50% de los casos).

**RETINOBLASTOMA**

Rango: 1 día a 8 años.

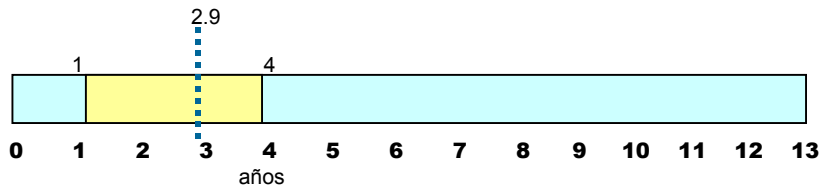
Mediana 1 año 3 meses. (6m a 2ª 8 m)



**TUMOR DE WILMS**

Rango: 0 a 13 años

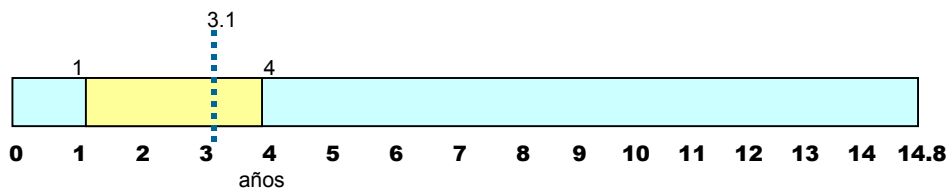
mediana de edad 2 años 9 meses. (1 a 4 años)



**NEUROBLASTOMA**

1 día a 14 años 8 meses.

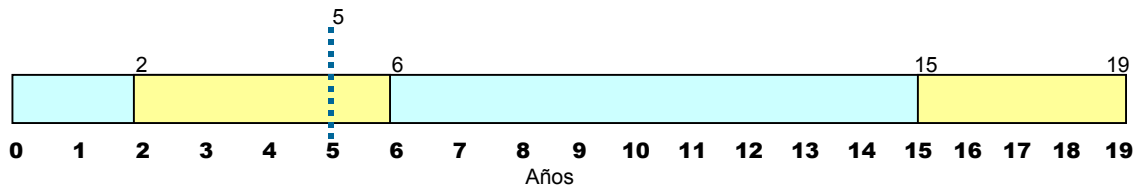
Edad promedio 37 meses. (1 año y 4 años)



**SARCOMA DE PARTES BLANDAS**

Rango: 1 día a 15 años.

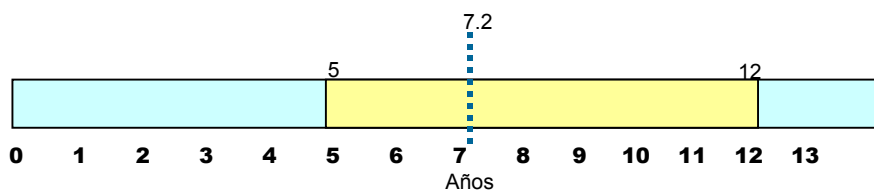
Promedio 5 años. (2 a 6 años y 15 a 19 años.)



**LINFOMA DE HODGKIN**

Rango: 2 a 14 años 10 meses.

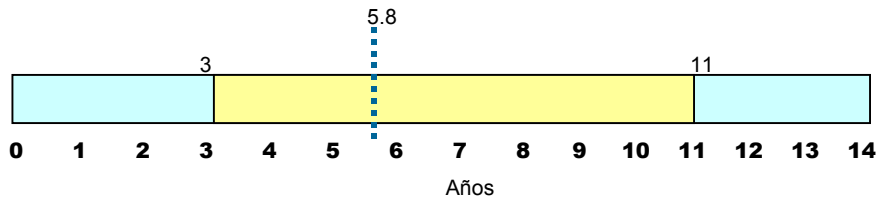
Mediana 7 años 2 meses (5 a 12 años)



**LINFOMA NO HODGKIN**

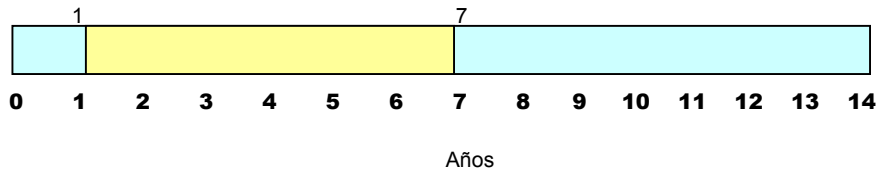
Rango: 1 año 6 meses a 14 años.

Mediana 5 años 8 meses (3 a 11 años)



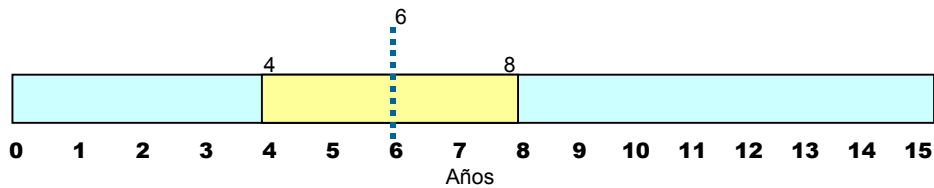
**LEUCEMIA LINFOBLÁSTICA**

Rango: 0 a 14 años. (1 a 7 años)



**LEUCEMIA NO LINFOBLÁSTICA**

Rango: 6 días a 15 años. Mediana 6 años (4 a 8 años)



(datos de la casuística nacional del PINDA)

En la Tabla 3, aparece una agrupación con fines didácticos de las diferentes neoplasias agrupándolas en tres categorías de edad.

**Tabla 3**  
**Edad de presentación del cáncer infantil**

Menores de 5 años	5 a 10 años	Mayores de 10 años
Leucemias	Leucemias	Leucemias
Neuroblastoma	Linf. No Hodgkin	Linf. No Hodgkin
Tu. Wilms	Linf. Hodgkin	Linf. Hodgkin
Tu. Testiculares (saco vitelino)	Tu. SNC	Tu. SNC
Retinoblastoma	Sarcoma partes blandas	Tu. Cél. Germinales (ovario, extragonadales)

## Sexo y Diagnóstico

Algunos tumores se presentan con mayor frecuencia en el sexo masculino como por ejemplo:

### HODGKIN, LINFOMA NO HODGKIN y SARCOMA DE PARTES BLANDAS

En el resto de la patología neoplásica no hay diferencias y si las hay, no son significativas. Por supuesto hay diferencia sexual en los tumores de células germinales. Es también un elemento que puede ayudar al diagnóstico, pero no es definitorio en el caso individual.

	Hombres %	Mujeres %	Nº total pacientes PINDA
Enfermedad de Hodgkin	73,1	26,9	216
Linfoma No Hodgkin	60,5	39,5	218
Sarcoma de partes Blandas	59	41	134
Leucemia linfoblástica	55,2	44,8	1009
Leucemia mieloide	52,2	47,8	262

## 5. FACTORES QUE INFLUYEN EN EL RETRASO DEL DIAGNOSTICO

Son múltiples los factores que pueden influir en la demora de plantear el diagnóstico. Didácticamente los podemos agrupar en tres:

### I.- Dependiente del propio tumor

Como se ha señalado más arriba una característica de los tumores de la infancia es el rápido crecimiento que presentan con alto grado de mitosis y de indiferenciación celular. Estas características también explican la mayor sensibilidad que tienen estos tumores a la quimioterapia.

Cuando se diagnostica un paciente con **LEUCEMIA AGUDA**, ésta ya está diseminada: no se puede hacer diagnóstico si hay menos de 25% de blastos en la médula ósea. La sintomatología comienza a aparecer con una masa tumoral de blastos importante.

El **LINFOMA NO LINFOBLÁSTICO** también es de rápido crecimiento. El **LINFOMA NO LINFOBLÁSTICO TIPO B**, llamado también **LINFOMA de BURKITT** es el tumor de mayor crecimiento en la especie humana. Esto explica que al diagnosticarse ya presenta un gran tamaño y puede estar diseminado.

El **LINFOMA LINFOBLÁSTICO TIPO T** también es de rápido crecimiento y algunos de ellos se leucemizan siendo indistinguibles de una leucemia cuando invaden la médula ósea. El tratamiento es muy similar.

## **II.- Dependiente de lo padres y/o del paciente**

En las primeras etapas los tumores y leucemias son asintomáticos. Después de un tiempo variable que depende de la histología y de la ubicación de cada tumor comienzan los síntomas por compresión de órganos vecinos o síntomas inespecíficos que se detallan más adelante. En un primer momento estos síntomas no siempre son tomados en cuenta por los padres o por el propio enfermo (escolares o adolescentes). Esto depende de muchos factores: **escolaridad, cultura, información médica que tiene la familia, ruralidad, creencias.**

En muchas ocasiones es la madre la que primero se da cuenta especialmente en los lactantes o niños pequeños que son más dependientes. Una buena proporción de los pacientes con tumor de WILMS son pesquisados por la mamá cuando baña al niño y le encuentra algo duro en el abdomen. También ocurre con los tumores testiculares en que fácilmente se dan cuenta de que se ha producido un aumento de volumen y al tocarlos lo encuentran duro por lo que lo llevan rápidamente al médico para descartar una hernia o un hidrocele que la mayoría del público maneja como posibilidades de patología testicular.

## **III.- Factores dependientes del equipo de salud**

Como el cáncer en el niño es poco frecuente y la información que se da en el currículo de formación de los profesionales de la salud, es breve no más de 2 a 3 clases a lo que hay que agregar que la posibilidad de que los internos vean en la sala algún paciente con cáncer es escasa. En general los internos no pasan por Oncología ni tampoco realizan seminarios al respecto.

Durante la formación de las enfermeras, se da mayor énfasis a la promoción y fomento, a la prevención primaria y la atención en los siguientes niveles de complejidad; sin embargo el enfoque dirigido a la pesquisa del cáncer, y del cáncer infantil en particular, al tratamiento, rehabilitación y seguimiento; también es breve. Esto explica que la información de los médicos generales, y enfermeras sea incompleta y fragmentaria. Los becarios de Pediatría tienen mayor información pero que se puede diluir y olvidar si no se sigue examinado este tipo de pacientes.

También es frecuente que en los Consultorios de atención primaria no se realice un examen físico completo limitándose a la revisión semiológica atingente al síntoma o a la patología por la que consulta el paciente (garganta, pulmones, etc.)

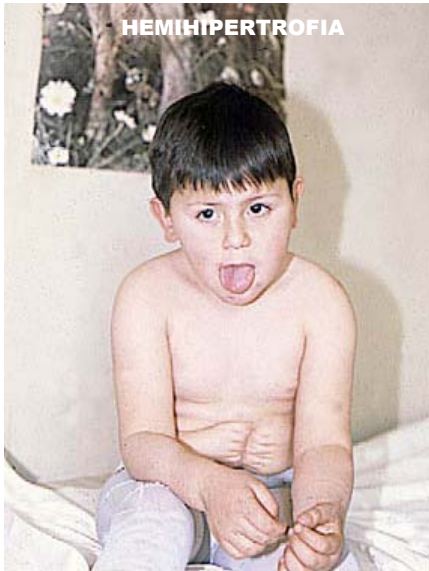
La gran mayoría de los errores de diagnóstico se deben a falta de examen físico completo o por anamnesis incompleta como también no tomar en cuenta algún síntoma que los padres relaten. Por ejemplo, muchos padres le dicen al médico que encuentran algo raro en la mirada, un brillo particular, algunos incluso dan el signo característico: ojo de gato (lo que también es relatado en otros idiomas: "cat eye", "regard du chat") que muchas veces los médicos y/o la enfermera no valoriza como signo clave del **RETINOBLASTOMA**.



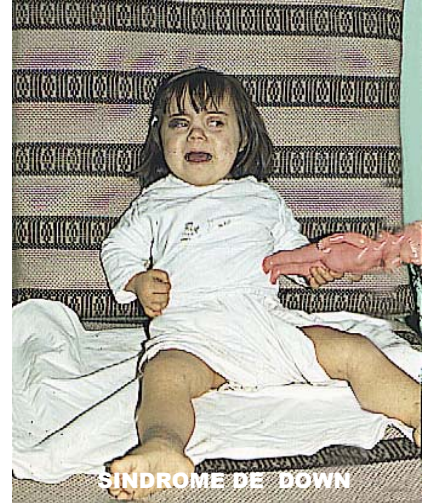
## 6. CONDICIONES QUE PRESENTAN RIESGO DE CÁNCER

Hay muchas enfermedades hereditarias o no que predisponen al cáncer. Sólo nombraremos las más frecuentes:

- Síndrome de DOWN (*ver foto*). Aproximadamente el 1% desarrolla leucemia aguda linfoblástica o mieloide.
- Neurofibromatosis (enfermedad de Recklinghausen). Se manifiesta por manchas café con leche y tumores subcutáneos. Predispone a Tumores cerebrales, Sarcomas



- Xeroderma pigmentoso. Predispone casi en la totalidad de los casos a cánceres de la piel. Se caracteriza por re-acciones en la piel tipo eritema, bulas, queratosis, etc, fotofobia (*ver foto*).
- Hemihipertrofia (*ver foto*). El 25% desarrolla un tumor: tu. Wilms o Hépatoblastoma en los primeros 5 años de vida.



## 7. ANALISIS DE SINTOMAS Y SIGNOS INESPECIFICOS

### ANEMIA + PURPURA + FIEBRE

Es una tríada sintomática que está presente casi en los 2/3 de los casos de **LEUCEMIA** (*ver*) y si se acompaña de hepatomegalia, esplenomegalia, adenopatías y de hiperleucocitosis el diagnóstico está hecho.

## ANIRIDIA

Es una rara malformación en que sólo existe un remanente de iris. Son niños que presentan fotofobia y tienen una visión reducida. Un tipo de aniridia se asocia a la presentación de tumor de WILMS antes de los 3 años. Se recomienda que estos niños deben ser controlados con ecografía cada 3 meses (hasta la edad de 5 a 6 años)

## ATAXIA

Marcha vacilante “de ebrio”, que si es de presentación aguda o subaguda y se acompaña de síntomas de hipertensión intracraneana: cefalea, vómitos, diplopia y/ o estrabismo, debe hacer plantear en primer lugar un tumor cerebral que en el niño afecta en el 40% al cerebelo. El niño se debe derivar a un Centro de la Red del PINDA.

Causas Malignas	Causas Benignas
Tumor Cerebral:	Intoxicación medicamentosa
Méduloblastoma	Cerebelitis post infecciosa (Ataxia transitoria)
Astrocitoma	

## CEFALEA

En los tu cerebrales al comienzo, es indistinguible del dolor de cabeza de otras enfermedades. Sin embargo, en esta patología adopta **un carácter progresivo (algunas veces puede tener períodos de remisión) y si se hace más intensa al anochecer o al levantarse en la mañana y/ o si se exacerba con la tos o con esfuerzos de la prensa abdominal (defecación) debe hacer sospechar un Tu Cerebral**. Es una cefalea que se hace muy intensa y altera el bienestar y requiere el uso de analgésicos y puede interferir el sueño. **Si se acompaña de otros signos de hipertensión endocraneana (vómitos que son muchas veces explosivos, diplopia, estrabismo) y/ o de ataxia o de alguna alteración neurológica es mandatorio referir al paciente a un centro del PINDA para descartar un Tu cerebral**.

Los tumores cerebrales rara vez tienen fiebre que es el síntoma que acompaña las causas de cefalea de tipo infeccioso.

La cefalea también puede aparecer en otras neoplasias que también producen hipertensión endocraneana: leucemia meníngea o meningitis leucémica, que rara vez se manifiesta al comienzo de la leucemia (sólo 1 a 2% de los casos). Además de la cefalea es común la aparición de vómitos. El hemograma da la clave y estos enfermos deben ser referidos de inmediato. Otros tumores también pueden invadir el cerebro como metástasis (sarcoma de células claras, un tumor poco frecuente del riñón, osteosarcoma, etc). En estos casos el tumor primario es evidente, aunque podría haber pasado inadvertido hasta la aparición de la metástasis. Los otros tumores que afectan fosas nasales y paranasales (rabdomyosarcoma, estesioblastoma), son bastante evidentes para provocar problemas diagnósticos salvo que se confundan al comienzo con procesos infecciosos como flegmón o celulitis. Por último tumores de la órbita pueden invadir el SNC como es el caso de retinoblastoma o rabdomyosarcoma pero al igual que los ejemplos anteriores el tumor primario es muy visible y la invasión cerebral es secundaria y ensombrece muy negativamente el pronóstico, de ahí la importancia del diagnóstico precoz del tumor primario.

Causas Malignas	Causas Benignas
Cualquier Tu cerebral	Cualquier estado infeccioso
Metástasis tumorales	Sinusitis, otitis, foco dentario
Leucemia meníngea	Meningoencefalitis
Invasión cerebral de algún Tu (Sarcoma partes blandas paranasal orbitario,retinoblastoma)	Crisis de migraña
	Hipertensión arterial
	Accidente vasculo-cerebral

### COJERA DOLOROSA

En muchas ocasiones una claudicación en un niño escolar o adolescente no es tomada muy en cuenta ya que es muy frecuente que a esta edad los niños realicen actividades deportivas o juegos bruscos que producen traumatismos musculares o tendinosos. Los niños generalmente refieren dolor en la rodilla que también puede ser referido de una lesión de la articulación coxofemoral. De ahí que sea necesario realizar ambas radiografías: rodilla y pelvis. Si se trata de un niño mayor de 9 a 10 años hay que descartar un **OSTEOSARCOMA** (ver foto), cuya localización preferente es la rodilla (25% tibia) y la cabeza o porción distal superior o inferior del fémur (67%). En estos casos si bien la mayoría tiene historia de traumatismo, éste no guarda proporción con el dolor. Por



**OSTEOSARCOMA**



**HISTIOCITOSIS**

otro lado la claudicación dolorosa no desaparece en un tiempo aceptable y por el contrario se va haciendo progresiva. Después de un tiempo variable aparece el aumento de volumen. Ya es un poco tarde. Esta información debiera ser conocida también por los padres y los profesores de educación física. En los niños pequeños puede presentarse claudicación dolorosa cuando hay compromiso de cadera en la **HISTIOCITOSIS de Células de Langerhans** (ver foto).

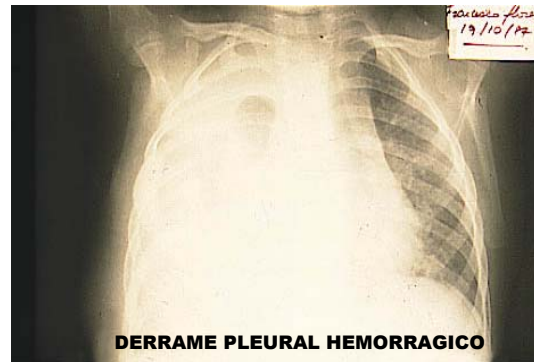
Hay también causas benignas que sin embargo también merecen preocupación y tratamiento oportuno, y por lo tanto debieran referirse al especialista: como son las necrosis asépticas. Enfermedad de Perthes (cabeza femoral) y la enfermedad de Osgood Schlatter (tuberosidad anterior de la tibia). Hay que hacer notar que el Perthes ocurre en niños más pequeños entre 4 a 10 años y generalmente niños varones (6x1), el Osgood Schlatter se presenta en varones entre los 10 a 15 años.

**En resumen todo niño escolar o adolescente con claudicación dolorosa debe referirse lo antes posible a un Centro del PINDA para su estudio y tratamiento para descartar un tumor.**

Causas Malignas	Causas Benignas
Osteosarcoma fémur y/ tibia Histiocitosis	Necrosis ósea aséptica Cabeza femoral : Perthes Tibia: Osgood Schlater Traumatismos: contusiones, Problema de meniscos Fracturas o fisuras

**Derrame pleural hemorrágico o que no se resuelve con tratamiento antibiótico**

Si un médico de atención primaria encuentra un niño con derrame pleural debe referirlo de inmediato al Hospital para su hospitalización y estudio. Raras veces hay derrames, especialmente si son hemorrágicos que pueden deberse a LEUCEMIA o LINFOMAS (ver foto)



Causas Malignas	Causas Benignas
Linfoma no Hodgkin Leucemias	TBC Infecciones ( más raro) Derrames no infecciosos ( muy raro) (Lupus )

**Diarrea crónica o prolongada**

Algunos casos de **NEUROBLASTOMA** o de **HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS** se presentan con episodios de diarrea refractaria con exámenes microbiológicos y parasitológicos negativos. En el neuroblastoma la diarrea se produce por la secreción de catecolaminas y puede adquirir un curso grave con deshidratación, baja de peso, hipokalemia, distensión abdominal)

**Dolores osteoarticulares**

Son muy comunes en la infancia y generalmente obedecen a traumatismos menores que producen pequeñas contusiones o secundarios a problemas ortopédicos (pie plano por ejemplo) o reumatológicos: artritis reactivas postinfecciosas o patología autoinmune reumatológica (artritis reumatoidea juvenil, lupus, etc) Hay varias neoplasias que pueden cursar con dolores osteoarticulares e incluso manifestaciones de artritis: **LEUCEMIAS, HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS, METÁSTASIS DE NEUROBLASTOMA, SARCOMA DE CÉLULAS CLARAS, OSTEOSARCOMA, SARCOMA DE EWING.**



En la leucemia linfoblástica son muy comunes los dolores osteoarticulares presentándose según las casuísticas hasta en un 40%. En algunos casos este síntoma adquiere un carácter relevante y puede hacer confundir con patología reumatológica.

En leucemia los dolores son cambiantes y pueden afectar diversos huesos o articulaciones y generalmente son de intensidad variable pero pueden ser muy intensos y obligar a usar analgésicos y pueden producir impotencia funcional o claudicación. En el examen físico se advierte dolor en la metafisis. Algunos casos presentan signos de artritis con edema periarticular y/o líquido intrararticular. Los casos de leucemia que presentan dolores muy importantes no tienen en general alteraciones muy marcadas del hemograma: anemia leve, leve disminución de las plaquetas. Los blastos tardan en aparecer. Generalmente son de duración variable y cambiante. Algunos casos de leucemia debutan también con dolores en columna por lisis del cuerpo vertebral lo cual puede suceder también en la **HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS**. Estas lesiones son muy graves por la posibilidad de aplastamiento vertebral y daño de la médula espinal.

El dolor de rodilla o de la cadera se analizó en el acápite cojera dolorosa.

En general es fácil descartar una patología aguda infecciosa como osteomielitis o artritis séptica por los síntomas acompañantes. Sin embargo a veces el **SARCOMA DE EWING** puede dar síntomas y signos inflamatorios que pueden confundirse con una infección. En los tumores óseos después de algún tiempo aparece el aumento de volumen de consistencia muy dura.

**En resumen, todo dolor óseo de una intensidad desproporcionada al antecedente de traumatismo y que se prolongue varios días amerita una interconsulta para descartar una afección neoplásica o un problema reumatológico.**

Causas malignas	Causas benignas
Leucemia aguda	Artritis post infecciosas
Osteosarcoma	Traumatismos, contusiones
Histiocitosis células de Langerhans	Artritis reumatoidea
Osteosarcoma	Otras patologías reumatológicas
Ewing	Síndrome de fibromialgia
Metástasis en huesos	Necrosis ósea aséptica
	Osteomielitis

### EQUIMOSIS PERIORBITARIA

Las metástasis del **NEUROBLASTOMA** a las órbitas se manifiestan con equimosis generalmente bilateral (aspecto de mapache), con edema de los párpados y a veces con proptosis. Estos casos son raros y cuando se presentan ya el niño tiene otros síntomas (*ver Neuroblastoma*).

## ESTRABISMO

La mayoría de los casos de estrabismo son congénitos y deben ser derivados cuanto antes al oftalmólogo ya que sin corrección a tiempo se pierde la visión del ojo estrábico.

En otros casos el estrabismo es paralítico. Algunos son congénitos y otros pueden deberse a un trauma en el parto. Los adquiridos son ominosos ya que puede ser el primer signo de un **Tu CEREBRAL** o un aneurisma cerebral (por parálisis del 3° ó 6° par).

El **RETINOBLASTOMA** puede producir estrabismo (*ver foto*), al perderse la visión del ojo con tumor. Generalmente se acompaña de leucocoria.



Causas Malignas	Causas Benignas
Tu Cerebral (Hipertensión endocraneana)	Congénito no paralítico
Retinoblastoma (etapa V con compromiso mácula)	Congénito paralítico
	Adquirido post viral o trauma

## FIEBRE PROLONGADA

Las neoplasias deben formar parte del diagnóstico diferencial del síndrome febril prolongado. Esto se plantea cuando los exámenes microbiológicos son negativos persistentemente y no se logra encontrar foco. Este ejercicio diagnóstico se debe ejercer en el Hospital y no en la Atención Primaria, ya que todo niño con más de 1 semana de fiebre debe referirse a un especialista y tal vez debe hospitalizarse para un chequeo exhaustivo.

La patología neoplásica más frecuente en dar fiebre prolongada sin hallazgos importantes en el examen físico son los **LINFOMAS**, especialmente la **ENFERMEDAD de HODGKIN**. Pero generalmente un examen acucioso revelará la presencia de adenopatías periféricas o esplenomegalia. Otro signo orientador es la diaforesis muy importante: son enfermos que mojan las sábanas con sudor. Sin embargo hay algunos casos que sólo presentan fiebre y a veces, anteriormente al desarrollo de las técnicas de imágenes, se debía recurrir a la laparotomía exploradora para aclarar el diagnóstico. Actualmente con la ecografía abdominal o con los estudios de TAC abdominal o torácico se logra demostrar adenopatías cuya biopsia dará el diagnóstico.

## HEMATURIA

La mayoría de las causas de hematuria son benignas, pero también se puede presentar en el tumor de **WILMS** cuando invade la pelvis renal y también en el **RABDOMIOSARCOMA** de la vejiga cuando es endofítico. Sólo se presentan algunas de las causas benignas que necesitan del concurso de un especialista por lo que se recomienda su referencia aunque no se sospeche neoplasia.

Causas malignas	Causas benignas
Tu. de Wilms Rabdomiosarcoma de vejiga	Nefritis aguda Otras glomerulopatías Síndrome de Alport Lupus Goodpasture Infección Urinaria Traumatismo Trombosis renal Hemofilia Etc.

### HIPERTENSION ARTERIAL

La hipertensión arterial es otro signo inespecífico que algunos tumores lo pueden presentar. En general no es el síntoma relevante que hace consultar al enfermo sino es un hallazgo de examen físico. Se puede observar en **Tu. WILMS, NEUROBLASTOMA, LEUCEMIA CON INFILTRACIÓN RENAL BILATERAL, FEOCROMOCITOMA (muy raro en los niños).**

Como resumen, es bueno en todo paciente con hipertensión arterial palpar cuidadosamente el abdomen para pesquisar una posible masa abdominal. Si así ocurriera debe derivarse sin demora a un Centro del PINDA. No se detalla la lista de enfermedades que causan hipertensión ya que es muy larga y excede el propósito de esta guía.

### HIPERTENSION ENDOCRANEANA

Los Tu. Cerebrales, por efecto de masa, terminan produciendo un síndrome de hipertensión endocraneana, parte de cuyos signos y síntomas se han detallado: cefalea, vómitos explosivos, decaimiento, diplopia, parálisis del 3° par. A lo cual hay que agregar bradicardia, edema de papila, alteración del estado general y en etapas más avanzadas alteración de conciencia, convulsiones, etc. (Ver Tu CEREBRALES)

### LEUCEMIDES

Son lesiones cutáneas no muy frecuentes y que se ven especialmente en lactantes y en **LEUCEMIAS DE TIPO MIELOIDE** (monocíticas), de aspecto azulado o rosado y que pueden palpase como nódulos.(ver). Pueden originar dificultades diagnósticas que se aclaran al encontrar los otros signos y síntomas de la **LEUCEMIA** (ver).



## LEUCOCORIA

Es el principal signo del **RETINOBLASTOMA**. Los padres lo refieren como un reflejo blanco como de ojo de gato como ya se describió más arriba en el acápite N° 6 de *Factores que* (pág 13) A veces este signo no se puede evidenciar con facilidad y hay que mover o ladear la cabeza. Si no se puede objetivar (con rojo pupilar), es preferible hacerle caso a la familia e igualmente enviar de urgencia a Oftalmología. Muchas veces también coexiste con estrabismo. (ver foto)



**Leucocoria es sinónimo de retinoblastoma hasta que se demuestre lo contrario**

Hay muchas causas de leucocoria pero todas ellas deben ser pesquisadas por el oftalmólogo ya que requieren de un fondo de ojo y otros exámenes (ecografía ocular, TAC órbitas y cerebro, por ejemplo). En la tabla siguiente sólo se detallan algunas.

Causas malignas	Causas benignas
Retinoblastoma	Catarata congénita Persistencia de vítreo primario Secuela Retinopatía del Prematuro Desprendimiento de retina Larva migrans (toxocariasis) Enfermedad de Cotas Hemorragia del vítreo organizado Coloboma del fondo Etc.

## LEUCORREA SANGUINOLENTA

Se puede observar en lactantes o niñas pequeñas y confundirse con cuerpo extraño y corresponder a sarcoma de partes blandas de la vagina de tipo botroide. Característicamente se expulsa en la descarga vaginal material como hollejos de uva.

## NODULOS SUBCUTANEOS

Pueden observarse en **NEUROBLASTOMA** (ver foto en página n°37), casi exclusivamente en lactantes en que el tumor adopta la etapa IV S de la clasificación de Evans. Son pequeños nódulos móviles, no dolorosos de un color azulado al trasparentarse en la piel. Generalmente son numerosos y pueden estar en cualquier zona. Si están presentes permiten llegar rápidamente a confirmar el diagnóstico por su accesibilidad para la biopsia.





También pueden observarse nódulos subcutáneos en las **LEUCEMIAS AGUDAS** asociados o no con leucemides. Por último en la **HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS LANGERHANS** (*ver foto*), también pueden presentarse especialmente en cuero cabelludo en correspondencia con las lesiones de la calota y en este caso no son movibles.

#### **OTORREA Y/O OTORRAGIA**

Si una otorrea se prolonga y no cede a los antibióticos o se manifiesta como otorragia hay que descartar una causa maligna: **RABDOMIOSARCOMA DEL OÍDO** o compromiso ótico de una **HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS**.

#### **PTOSIS PALPEBRAL UNILATERAL**

Si se acompaña de miosis (anisocoria), enoftalmo y de disminución de la sudoración constituye el síndrome de Claude Bernard Horner. Se debe derivar al paciente para descartar un **NEUROBLASTOMA**.

#### **PUBERTAD PRECOZ**

En la mayoría de los casos si se presentan signos de pubertad precoz hay que investigar una causa endocrinológica, pero hay algunos pacientes que obedecen a tumores secretores de hormonas sexuales: **ADENOCARCINOMA DE LA GLÁNDULA SUPRARRENAL, TUMORES CEREBRALES, TUMORES OVÁRICOS, HEPATOBLASTOMA, TERATOMAS EXTRAGONADALES**.

En cualquier caso al advertir síntomas de pubertad precoz es necesario referir al paciente a un Hospital terciario que tenga Unidad de Endocrinología y de Oncología.

#### **SINDROME NEFROTICO**

Algunos raros casos de Enfermedad de **HODGKIN**, pueden debutar con edema facial y generalizado y proteinuria que semejan un síndrome nefrótico sin que existan otras manifestaciones más específicas.

Será tarea de los nefrólogos hacer el diagnóstico diferencial al encontrar alguna adenopatía, fiebre o refractareidad al tratamiento.

## 8. AUMENTO DE VOLUMEN SEGUN TOPOGRAFIA

Un axioma que se debe tener en cuenta:

**Todo aumento de volumen sin caracteres inflamatorios es sospechoso de cáncer y por lo tanto, debe investigarse en una unidad de oncología pediátrica del PINDA.**

### TUMORES DE LA CABEZA

Si bien no son muy frecuentes, salvo los tumores cerebrales que se tratan aparte, es importante tenerlos presente ya que por ser muy evidentes en su presentación clínica la sospecha diagnóstica no debiera ofrecer dificultades.

### TUMORES DEL CUERO CABELLUDO

Si se palpan tumoraciones en el cuero cabelludo se debe enviar a un Centro del PINDA para descartar una **HISTIOCITOSIS**.

### TUMORES DE LA ORBITA

No son frecuentes y se manifiestan por aumento de volumen, proptosis, estrabismo, diplopia, nistagmus. El tumor puede ser primario, metastásico o por extensión de un tumor originado en un área adyacente. El 10% de los **RABDOMIOSARCOMAS EMBRIONARIOS** (ver foto), puede aparecer primariamente en la órbita. El diagnóstico diferencial más importante es con la celulitis orbitaria. También pueden afectar la cola de la ceja. La **HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS** puede manifestarse por proptosis sin inyección conjuntival. Generalmente hay otros signos que ayudan en el diagnóstico: diabetes insípida, hepatoesplenomegalia, lesiones características de la piel, etc. Los **GLIOMAS DEL NERVIÓ ÓPTICO** se pueden manifestar por proptosis, nistagmus, estrabismo, pérdida de visión. Si un **RETINOBLASTOMA** no se diagnostica precozmente puede invadir la órbita ensombreciéndose el pronóstico. El **NEUROBLASTOMA** puede producir metástasis en la órbita con aparición de proptosis, equimosis y edema de los párpados. Rara vez las leucemias pueden presentarse con tumoración en la órbita (cloroma).



Causas benignas	Causas malignas
Tu primarios	Tu metastásicos
Celulitis	Rabdomiosarcoma
Hematomas	Neuroblastoma
	Quiste epidermoide
	Histiocitosis
	Cloroma (leucemias)
	Glioma del nervio Óptico
	Linfangioma
	Retinoblastoma

## TUMORES DEL RINOFARINX Y SENOS PARANASALES

Los síntomas de estos tumores además del aumento de volumen correspondiente, comprenden obstrucción nasal, rinorrea sanguinolenta, disfonía, parálisis de nervios craneanos (III, IV, V, VI), con la consiguiente diplopia o estrabismo y desviación de la comisura labial. A veces el primer signo es la adenopatía cervical.

Los tumores de los senos paranasales pueden crecer silenciosamente y comprometer secundariamente la órbita produciendo proptosis, diplopia o pueden extenderse al maxilar produciendo movilidad anormal de la dentadura.

Si además del aumento de volumen hay cualquiera de estos signos es necesario la interconsulta a Oncología Infantil.

La **HISTIOCITOSIS** y el **LINFOMA NO HODGKIN tipo BURKITT** (ver foto), pueden comprometer los maxilares.



LINFOMA DE BURKITT

Benignos	Malignos
Hipertrofia adenoidea	Rabdomiosarcoma
Pólipos	Linfomas
Papilomas	Estiesioneuroblastoma
Angiofibroma juvenil	Carcinoma nasofaríngeo

## TUMORES DEL OROFARINX Y CAVIDAD BUCAL

Los tumores del orofarinx además del aumento de volumen que pueden comprometer lengua, amígdalas y otras estructuras, pueden producir disfagia, trismus, dolor de garganta.

Frecuentemente producen compromiso de los ganglios cervicales o submaxilares que a veces pueden ser la primera manifestación clínica.

Los linfomas no Hodgkin pueden afectar las amígdalas produciendo un gran aumento de volumen sin caracteres inflamatorios ni tampoco antecedentes de amigdalitis dos antecedentes muy importantes que deben plantear la sospecha, más todavía si hay adenopatías cervicales de consistencia firme.



RABDOMIOSARCOMA DE LENGUA

Benignos	Malignos
Linfangioma de la lengua	Rabdomiosarcoma (ver foto)
Hipertrofia adenoides y/o Amígdalas	Linfoma no Hodgkin (amígdalas)
	Histiocitosis

## TUMORES DEL OIDO

Los síntomas principales son el dolor de oído, otorrea a veces sanguinolenta, compromiso de la audición, masa polipoídea en el canal auditivo.

Las principales neoplasias son el **RABDOMIOSARCOMA** y la **HISTIOCITOSIS**.

## TUMORES DE LAS GLANDULAS SALIVARES

Con cierta frecuencia se produce infiltración de las glándulas salivares en la leucemia aguda o en los linfomas. Cuando también se infiltran las lacrimales se configura el síndrome de Miculicz.

El diagnóstico diferencial se debe plantear con lesiones benignas de tipo infecciosos como la parotiditis, litiasis, anomalías congénita (quistes) y neoplasias benignas como hemangioendoteliomas, higromas. Las neoplasias malignas primarias (**CARCINOMA Y TUMOR MIXTO**), producen parálisis facial lo que no ocurre con los tumores benignos

## TUMORES DEL CUELLO

El aumento de volumen cervical es muy frecuente en los niños correspondiendo la mayoría de las veces a adenopatías inflamatorias.

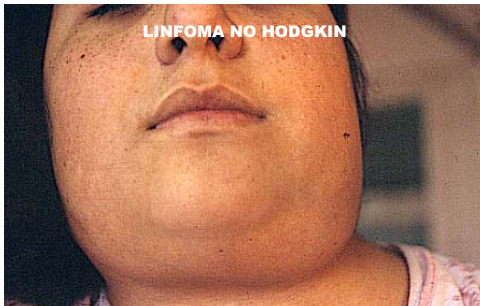


Los índices de malignidad de una masa cervical son:

- **Unilateralidad (no obligatorio).**
- **Tamaño igual o mayor de 2 a 3 cm.**
- **Ausencia de características inflamatorias (sin dolor).**
- **Consistencia dura, firme.**
- **Ubicación posterior o cabalgando al esternocleidomastoideo región supraclavicular.**
- **Progresión o Ausencia de regresión en un plazo de 3 a 4 semanas.**
- **Ausencia de foco infeccioso bucofaringeo o cutáneo.**
- **Adherencia a planos profundos.**

Es importante realizar un examen físico completo y acucioso. Buscar foco infeccioso y adenopatías o tumores en otras áreas: orofarinx, rinofarinx, oídos, tiroides. En el niño también es frecuente encontrar remanentes embrionarios muchos de los cuales tienen consistencia quística.

Más del 50% de todas las masas cervicales malignas corresponden a linfomas. El 90% de los pacientes con **HODGKIN** presentan adenopatías cervicales (generalmente unilaterales), con varios ganglios íntimamente relacionados entre sí formando paquetes. Se debe buscar otras adenopatías y esplenomegalia. En los **LINFOMAS NO HODGKIN** las adenopatías son generalmente múltiples y pueden ser bilaterales. En leucemia aguda son múltiples y muchas veces generalizadas.



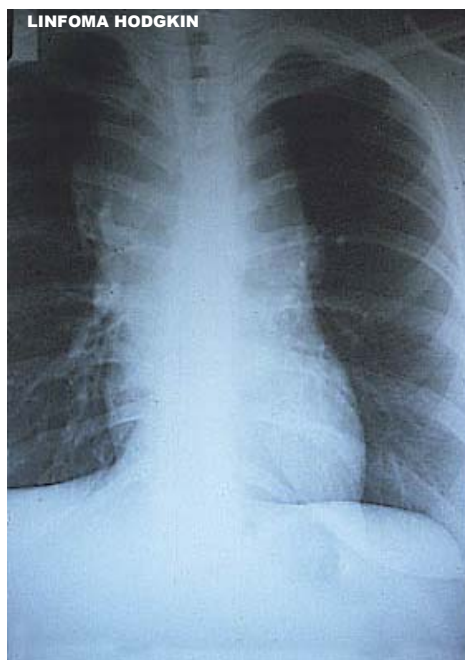
**Toda masa ganglionar sospechosa de malignidad debe ser examinada por un hematólogo oncólogo quien determinará la necesidad de realizar o no, una punción citológica y/o una biopsia quirúrgica poniéndose de acuerdo con el cirujano para elegir el ganglio.**

Benignas	Malignas
Ganglios	Hodgkin
Adenitis inflamatorias:	No Hodgkin
Piógenas,	Leucemia aguda
Virales (CMV, Adenovirus)	Neuroblastoma
Kawasaki	Cáncer tiroideo
Toxoplasmosis	Rabdomiosarcoma
Rasguño de gato	
Tuberculosis	
<u>No infecciosas:</u>	
Artritis reumatoidea	
Lupus	
Por droga: Fenilhidantoína	
<u>Otras estructuras:</u>	
Quiste tirogloso	
Quiste branquial	
Linfangioma	
Tiroides ectópico	

## TUMORES DEL MEDIASTINO

Ocasionalmente en los Consultorios de Atención Primaria se solicita una radiografía de tórax que demuestra masa mediastínica.

La presencia de una masa mediastínica en un niño plantea serios problemas. Alrededor del 40% son de origen maligno. Por las dificultades diagnósticas ya que muchas veces no hay otras anomalías fuera de la masa mediastínica y porque puede ocasionar problemas respiratorios **es mandatorio que el médico de atención primaria envíe el paciente a un centro de la red del PINDA**. No se analizará en detalle ya que el diagnóstico diferencial y los exámenes que se solicitan deben realizarse en el Hospital. Sólo se detallan las principales posibilidades: La ubicación de la masa es esencial. En el mediastino anterior se ubican como causas malignas **LEUCEMIA T o LINFOMA NO HODGKIN tipo T**, que afecte el timo, **TIMOMAS** y rara vez **TUMORES DE CÉLULAS GEMINALES extragonadales**.



El diagnóstico diferencial debe hacerse con timo grande especialmente en lactantes y con teratomas que pueden descubrirse desde recién nacidos hasta mucho después, a veces como hallazgo.

Las masas malignas del mediastino medio corresponden principalmente a adenopatías hiliares por **LEUCEMIAS O LINFOMAS de tipo T**, a los que hay agregar el **LINFOMA DE HODGKIN** (*ver foto*). Las causas benignas más frecuentes son adenopatías secundarias a BRN o TBC (complejo primario) o quistes broncogénicos. En el mediastino posterior la principal causa maligna de masa es el **NEUROBLASTOMA**, cuyo diagnóstico precoz es importante por que tiene tendencia a invadir la médula espinal extendiéndose a través de los agujeros de conjunción pudiendo producir una complicación neurológica grave. Las causas benignas principales son los quistes neuroentéricos, duplicación esofágica y neurofibromas.

## MASAS ABDOMINALES

**El examen físico de un niño, cualquiera sea la patología de la consulta, debe comprender también el examen cuidadoso del abdomen.** Numerosos tumores son asintomáticos en sus primeras etapas.

**Cualquier masa que se palpe en el abdomen, debe considerarse maligna, hasta que se pruebe lo contrario. Por lo tanto el médico de atención primaria o del servicio de urgencia debe referir sin dilación al paciente a la unidad oncológica de la red del PINDA correspondiente.**

Actualmente el diagnóstico de una masa abdominal es más fácil al disponerse de ecografía, tomografía computarizada y/o resonancia magnética.

**Se recomienda que estos estudios no se realicen en la Atención Primaria por la demora que puede producirse.**



Las masas tumorales malignas son duras, de consistencia firme y se ubican según el órgano comprometido: flanco los tumores renales, hipocondrio derecho: tumores del hígado, en hipocondrio los tumores de la vejiga u ovario. Los **NEUROBLASTOMAS** son retroperitoneales al igual que el tumor de **WILMS**, pero generalmente atraviesan la línea media. El **LINFOMA de BURKITT** (*ver foto*), se ubica en la región íleocecal y puede acompañarse de adenopatías peritoneales e invasión de los ovarios, puede tener una ubicación variable o palpase varias masas.

A continuación se presentan tablas con las causas malignas y benignas de masas abdominales según ubicación.

#### MASAS INTRAPERITONEALES

Benignas	Malignas
Fecaloma	Linfoma de Burkitt
Ascaris (ovillo)	Linfoma no Hodgkin no Burkitt
Bezoares	Adenocarcinoma de colon
Duplicación intestinal	Carcinoide apendicular
Leiomioma intestinal	
Invaginación intestinal	
Quistes mesentéricos	
Peritonitis tuberculosa	

La gran mayoría de las masas intraperitoneales de tipo maligno en el niño, corresponden al linfoma de **BURKITT** (*ver*) y en un considerable porcentaje los niños consultan por dolor abdominal y síntomas de suboclusión abdominal. Otros pacientes presentan como primer signo una hemorragia intestinal. A diferencia de las masas retroperitoneales que son fijas, los linfomas intestinales son movibles a menos que la masa tenga un tamaño muy considerable y se palpan más superficiales. Toda invaginación intestinal en niño mayor de 1 a 2 años debe hacer sospechar que sea secundaria a un tumor maligno.

El **ADENOCARCINOMA DE COLON** es muy raro y se ve en púberes o adolescentes y también produce dolor abdominal y/o signos de suboclusión intestinal.

### CAUSAS DE HEPATOMEGALIA

La mayoría de las hepatomegalias obedecen a causas no malignas. Pero el hígado puede ser asiento de dos tumores: hepatoblastoma (*ver foto*), y hepatocarcinoma como también de metástasis de varios tumores. En todas ellas el crecimiento del hígado puede ser difuso o afectar un lóbulo. La consistencia está muy aumentada. En algunos enfermos y en especial los que sufren de hepatocarcinoma presentan dolor en el hipocondrio derecho o en el epigastrio. Rara vez hay ictericia. Si hay una sospecha de neoplasia habría que referir el paciente para que en el centro del PINDA se proceda al estudio de imágenes y exámenes trazadores como son las alfafoproteínas y la fracción beta de la gonadotrofina coriónica.



Causas benignas	Causas Malignas
Hepatitis	HEPATOBLASTOMA
Enfermedades metabólicas	HEPATOCARCINOMA
Glicogenosis	Metástasis de NEUROBLASTOMA (IVS)
Absceso hepático	
Tu WILMS, OVARIO, etc	
Quiste del colédoco	
Hemangioendotelioma	
Hamartomas	

### CAUSAS DE ESPLENOMEGALIA

Las esplenomegalias tumorales se caracterizan por tamaño variable pero invariablemente tienen consistencia aumentada. Las principales causas malignas son las **LEUCEMIAS, LINFOMAS e HISTIOCITOSIS**. Causas no malignas son múltiples y no se analizarán, ya que excede el propósito de esta guía y por lo demás una esplenomegalia aún las no tumorales necesitan un estudio en un centro terciario.

A veces la esplenomegalia cuando es de gran tamaño puede confundirse con masa renal. El bazo se moviliza con los movimientos respiratorios. La ecografía abdominal fácilmente hace la diferencia

Causas benignas	Causas malignas
Infecciosas ( Sepsis, F. Tifoidea, Monocleosis, etc.)	LEUCEMIAS AGUDAS
A. hemolíticas congénitas	LEUCEMIA MIELOIDE CR
Esplenomegalias congestivas	LINFOMA HODGKIN
Enfermedades metabólicas	NO HODGKIN
Quistes y pseudoquistes	HISTIOCITOSIS
Hemangiomas	
Miscelánea (A. Reumatoidea, sarcoidosis)	



## MASAS ABDOMINALES RETROPERITONEALES

La mayoría de las masas retroperitoneales se originan en el riñón, glándulas suprarrenales, ganglios simpáticos paravertebrales o ganglios linfáticos retroperitoneales.

Las características semiológicas que permiten sospechar que una masa es retroperitoneal:

- La ubicación es más profunda, lo que no siempre es posible percibir.
- No son movilizables ni por los movimientos respiratorios ni por el examinador con la palpación corriente.
- Con la palpación bimanual se puede demostrar desplazamiento tipo peloteo lo que es propio de las masas renales.
- Los tumores malignos tienen una consistencia firme muy distinta a otras masas benignas como la hidronefrosis, por ejemplo.



Los tumores de origen renal y suprarrenal se ubican en los flancos. El tumor de **WILMS** al estar encapsulado tiene bordes precisos y no cruza la línea media por lo general, en algunos casos el tumor de Wilms es bilateral (*ver foto*). El **NEUROBLASTOMA** por el contrario no tiene cápsula y por lo tanto tiene bordes más imprecisos y generalmente no respeta la línea media. El neuroblastoma tiende a invadir la médula espinal extendiéndose a través de los agujeros de conjunción de las vértebras y pueden producir graves e irreversibles complicaciones neurológicas.

Organo comprometido	origen benigno	origen maligno
Riñón	Hidronefrosis Riñón multicístico Nefroma mesoblástico Congénito Trombosis vena renal Ganglioneuroma	Wilms Leucemia y Linfomas
Glándula suprarrenal Ganglios cadena simpática		Neuroblastoma
Ganglios linfáticos		Linfomas Hodgkin y no Hodgkin
Otras Estructuras	Quistes pancreáticos Teratomas maduros	Teratomacarcinoma Fibrosarcoma Sarcoma partes blandas

## MASAS PELVIANAS

La evaluación clínica de una masa abdominal comprende también el tacto rectal y la palpación bimanual con el dedo índice del examinador en el recto del paciente. De esta manera se pueden evaluar mejor los tumores pelvianos. En la siguiente tabla aparecen los principales tumores que se palpan en fosas ilíacas o en hipogastrio.

Los tumores ováricos se acompañan de dolor abdominal, náuseas y vómitos como también de fenómenos de virilización, pubertad precoz, hemorragia vaginal.

El rhabdomiosarcoma de vejiga puede originar hematuria y disuria al igual que el sarcoma de la próstata.

Órgano	Benigna	Maligna
Ovario	Teratoma Quistes	Teratocarcinoma Disgerminoma
Utero, vagina	Papiloma	Rabdomiosarcoma
Vejiga	Leiomioma	Rabdomiosarcoma
Próstata		Rabdomiosarcoma
Sacrocóccix	Teratoma	Teratocarcinoma
Testículo abdominal		Tumor saco vitelino
Criptorquidia		Carcinoma embrionario

## MASAS TESTICULARES

Los tumores testiculares malignos aparecen antes de los 5 años y el tumor de saco vitelino, el más frecuente en la infancia, antes de los 2 años. Se manifiestan como aumento de volumen progresivo, lento e indoloro y sin signos inflamatorios. La consistencia como cualquier tumor está aumentada. La transiluminación es negativa. Es fácil el diagnóstico diferencial con causas benignas.

Toda masa que afecte un testículo debe ser enviada para estudio y descarte de tumor maligno a un centro del PINDA donde se harán ecografía, determinación de alfafetoproteínas, etc.

Benignas	Malignas
Orquiepidimitis	Tu Saco vitelino
Hidrocele	Carcinoma embrional
Torsión testicular	Teratocarcinoma
Contusión	Rabdomiosarcoma
	Linfoma de Burkitt
	Leucemias

## MASAS EN LAS EXTREMIDADES

Los dos principales síntomas son el dolor (que puede secundariamente producir impotencia funcional) y el aumento de volumen. El dolor puede preceder al aumento de volumen y es generalmente progresivo y persistente.

Los tumores benignos de los huesos generalmente no duelen. Más detalles aparecen en **OSTEOSARCOMA, EWING, DOLORES ÓSTEOARTICULARES.**

**Todo dolor importante desproporcionado de un traumatismo de un hueso o extremidad debe ser referido para descartar un tumor maligno aunque no haya aumento de volumen.**

Organo	benignas	Malignas	
		Primarias	Metástasis
Hueso	Quiste aneurismáticos	Osteosarcoma	Leucemias
	Encondromas	Ewing	Wilms
	Osteomielitis crónica		Neuroblastoma
	Osteoblastoma		Histiocitosis
	Fractura		Retinoblastoma
Sinovial	Quistes	Sarcoma	
Músculo		Rabdomiosacoma	

## 8. ANALISIS POR DIAGNOSTICO

Se revisarán según orden alfabético muy sucintamente las diferentes patologías oncológicas analizando en primer lugar los principales síntomas que refieren los pacientes, como otros que es necesario preguntar y luego los signos del examen físico.

### HEPATOBLASTOMA Y HEPATOCARCINOMA

**Anamnesis (A):** El hepatoblastoma se presenta entre 0 y 3 años y el hepatocarcinoma entre 5 a 18 años. Se puede asociar ocasionalmente a hemipiptrofia y a síndrome de Beckwith Wideman. Hay deterioro de la curva de crecimiento pondoestatural, rechazo a la alimentación, llanto sin explicación, dolor abdominal y distensión abdominal. Rara vez ictericia, que es más frecuente en el hepatocarcinoma.

**Examen físico (Ex.F):** Aumento de volumen abdominal causado por hepatomegalia de variable tamaño, a veces gigante, de superficie lisa o irregular, borde cortante, consistencia aumentada. A veces signos de pubertad precoz (telarquia por ejemplo).  
**Diagnóstico diferencial:** diversas causas de hepatomegalia (*ver*), hepatitis. Enviar a Centro del PINDA para exámenes para mayor precisión: imágenes, alfafetoproteína, etc.

**Diagnóstico Diferencial (DD):** Se debe hacer DD con hepatomegalia (*ver*), causas de dolor abdominal, con causas de pubertad precoz si están presentes todo lo cual debe hacerse en un Centro del PINDA: exámenes de imágenes (TAC), bioquímicos (alfafetoproteínas), hormonales (gonadotrofina coriónica), etc.

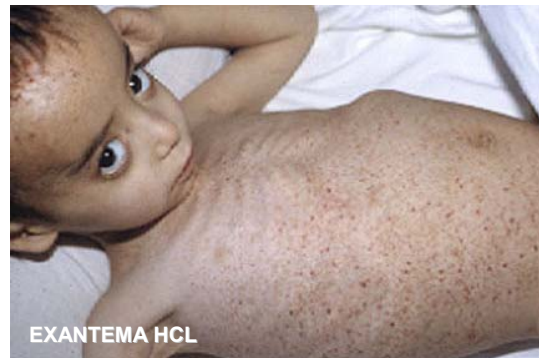
### Histiocitosis de Células de Langerhans (HCL)

**A:** Muy variable dependiendo si hay síntomas generales: fiebre, pérdida de peso, irritabilidad, decaimiento y si hay compromiso de órganos, piel: lesiones de piel con características seboreicas y petequias; hueso: dolor óseo, claudicación, de curso agudo, diabetes insípida (polidipsia, poliuria);



intestino: diarrea prolongada; sistema hematopoyético: palidez, otorrea especialmente en menor de 6 meses, otitis supurada recurrente o con secreción hemorrágica.

**Ex.F:** Nódulos subcutáneos (*ver foto en pág 37*) o zonas con pérdida de la continuidad circunscritas y redondeadas, exantema seborreico petequial y descamativo en tronco y en cualquier área (*ver foto*), visceromegalia, adenopatías, aumento de volumen de la región maxilar con desplazamiento de los dientes, otorrea que puede ser hemorrágica. También puede observarse exoftalmo (*ver foto*).



EXANTEMA HCL

**DD:** Dermatitis atópica, dermatitis seborreica.

Si hay otros signos o síntomas sospechosos derivar a Centro del PINDA para precisión diagnóstica: biopsia con inmunohistoquímica, radiología cráneo y esqueleto (*ver foto*), cintigrafía ósea, etc.

## LEUCEMIAS AGUDAS

**A:** La historia generalmente es corta de unas dos a tres semanas o menos: palidez, cansancio, dolores ósteoarticulares cambiantes (*ver*), y después o desde el inicio se presentan síntomas más alarmantes que hacen consultar: hemorragias (nariz, boca, piel petequias y equimosis), fiebre alta sin causa precisada y que se prolonga más de 2 días o se pasa y vuelve, dolores óseos que se hacen más intensos y producen impotencia funcional.

**Ex F:** Se puede observar palidez de variable magnitud de piel y mucosas, síndrome purpúrico (petequias generalizadas en piel y mucosas) (*ver foto*), presencia de adenopatías cervicales, inguinales, axilares, taquicardia si ha habido hemorragia reciente, esplenomegalia, en raros casos aumento de volumen testicular, hígato esplenomegalia.



SÍNDROME PURPÚRICO

**DD:** En general las leucemias agudas no presentan dificultad diagnóstica si están presentes los síndromes característicos combinados: insuficiencia medular: Anemia (palidez), Trombocitopenia (púrpura), Neutropenia (fiebre neoplásica por infección intercurrente), Infiltración Leucémica: adenopatías, hígatoesplenomegalia, infiltración encías (en leucemia monocíticas).

Se debe enviar con urgencia ya que las hemorragias o el síndrome febril puede complicarse. Tal vez realizar un hemograma (si éste se puede conseguir rápido), que demostrará anemia, leucopenia o leucocitosis, presencia de blastos, neutropenia y/o trombocitopenia. En un Centro del PINDA se harán los exámenes necesarios: hemograma, mielograma, estudio de citometría de flujo, citogenética, etc., para el

diagnóstico y para la tipificación de la leucemia. Clínicamente es difícil diferenciar leucemia linfoblástica de la leucemia mieloide.

### LEUCEMIA MIELOIDE CRÓNICA

**A:** Es bastante rara.( 5% de las leucemias). En la fase crónica inicial de la forma adulta se presenta sintomatología inespecífica: fiebre, palidez, decaimiento, sudoración nocturna, a veces dolor abdominal o sensación de pesantez abdominal. A veces dolor óseo.

**Ex. F:** En el examen físico lo que más destaca es un esplenomegalia dura e importante, que la mayoría de las veces se acompaña de hepatomegalia, también con características tumorales. El diagnóstico surge de los hallazgos del hemograma que revelan: anemia, hiperleucocitosis, a expensas de la serie neutrófila: mieloblastos, promielocitos, mielocitos juveniles, baciliformes y segmentados. También se encuentra aumento de los eosinófilos y basófilos. Generalmente las plaquetas están aumentadas.

**DD:** La sospecha diagnóstica se tiene con la gran hiperleucocitosis en el hemograma y la presencia de una gran hépatoesplenomegalia. En el centro del PINDA se harán los exámenes que certifiquen la sospecha con mielograma, cariotipo que demuestra la presencia del cromosoma Filadelfia (Ph), etc. Estos pacientes se pueden curar con trasplante de médula ósea cuando están en su fase crónica inicial.

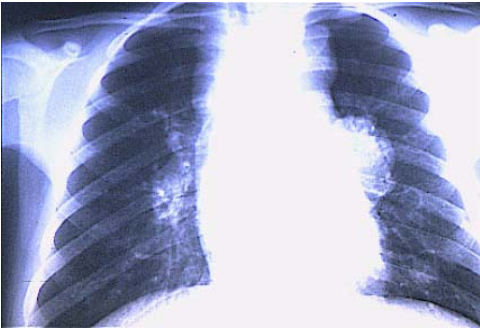
**Nota:** Se puede presentar en los lactantes o niños pequeños la leucemia mieloide de forma infantil o juvenil que tiene un curso más agudo y que presenta trombocitopenia con síndrome hemorrágico, fiebre, compromiso del estado general, con cromosoma Ph negativo y que tiene muy mal pronóstico.

### LINFOMA DE HODGKIN

**A:** Aumento de volumen cervical generalmente unilateral, menos frecuente en región axilar (*ver foto*), inguinocrural. Tiempo menor de 1 mes. Puede haber síntomas generales: pérdida de peso (comparar ropa), sudoración importante especialmente nocturna, prurito, fiebre recurrente o que se prolongue más de una semana sin causa aparente.

**Ex.F:** Adenopatías de carácter neoplásico (*ver adenopatías*) en cuello tercio medio e inferior y posterior a esternocleidomastoideo, fosas supraclavicular, axilas, mediastino (*ver foto*), región inguinal, triángulo de Scarpa. La palpación permite definir conglomerado de adenopatías muy duras difíciles de delimitar entre sí que simulan un paquete o bolsa con nueces. Son adenopatías indoloras. Puede encontrarse esplenomegalia o hepatomegalia.





**DD:** (Ver adenopatías). Adenitis infecciosas o inflamatoria, arañazo de gato, etc. En el centro del PINDA correspondiente, se harán los exámenes para precisar diagnóstico (ecografía, TAC, biopsia, etc) y extensión de la enfermedad.

### LINFOMA NO HODGKIN

Son los tumores de crecimiento más rápido en niños. Se presentan más frecuentemente en la edad preescolar y escolar, pudiendo presentarse a cualquier edad.

Las formas clínicas de presentación puede ser: La forma más frecuente es como una masa abdominal que afecta generalmente la zona ileocecal, de ahí que el síntoma más importante es el dolor abdominal que puede acompañarse de vómitos, distensión abdominal, diarrea, hemorragia intestinal en los últimos 15 días. A veces el dolor es muy intenso y puede ser signo de oclusión

### NEUROBLASTOMA

**A:** Generalmente se trata de menores de dos años. Los síntomas varían según el área comprometida. Se presenta como una masa derivada de los ganglios del sistema simpático en el cual se incluye la glándula suprarrenal la cual se compromete en el 75% de los casos. Es frecuente las metástasis óseas al comienzo, lo que se traduce en **dolor óseo**. Hay síntomas derivados del aumento de las catecolaminas: **crisis de sudoración, palidez, cefalea, irritabilidad**, etc.

Hay síntomas generales como **irritabilidad, anorexia, palidez, baja de peso, dolor abdominal, debilidad**.

En el recién nacido y en el lactante menor es frecuente la aparición de nódulos subcutáneos que los padres refieren como granos de trigo (a veces tienen mayor volumen), en cualquier lugar, aumento de volumen del abdomen.



**Ex.F: Masa abdominal** de consistencia firme que atraviesa la línea media y que tiene contornos no bien definidos y que es retroperitoneal (ver foto), (ecografía). Se pueden encontrar **nódulos subcutáneos** (ver foto), que traslucen en la piel un color azulado, se puede comprobar en algunos niños un síndrome de **Claude Bernard Horner**: ptosis palpebral,

miosis, enoftamo. Compromiso neurológico, si el diagnóstico es tardío, **dolor extremidades, debilidad, paresia, hipotonía, arreflexia y por último parálisis: monoplejía o paraplejía.** Puede encontrarse como hallazgo en una radiografía de tórax **una masa mediastínica posterior**, etc. A veces los signos que se encuentran son por metástasis: **equimosis periorbitaria con edema de párpados, exoftalmo.**

**DD:** Si el signo predominante es la masa abdominal (*ver*) hay que hacer DD con Wilms o con Burkitt o con patología benigna. Si la masa es de mediastino posterior (*ver*) el diagnóstico es con patología benigna (duplicación esofágica, quiste entérico).

## RETINOBLASTOMA

**A:** Algunos casos tienen **antecedentes familiares** (*ver foto pág. 22*). Los padres refieren que al niño se le nota un **brillo especial** que se parece al **ojo de un gato** en la noche. También pueden relatar **desviación de un ojo.** O que notan que el niño **ve menos por el ojo estrábico** o por el ojo que tiene brillo. En algunas ocasiones traen fotos con flash en el cual un ojo se ve rojo y el enfermo se ve blanquecino. Raros casos se asocian al síndrome q- que se asocia a deficiencia mental y a malformaciones.



**Ex.F:** **Estrabismo y/o leucocoria** que puede evidenciarse mejor con rojo pupilar.

**DD:** Hay muchas lesiones que dan leucocoria (*ver*) la principal de ellas es tal vez la catarata congénita. Es importante que toda sospecha de leucocoria sea vista por oftalmólogo de un Centro del PINDA, para descartar Retinoblastoma con F. Ojo bajo anestesia, ecografía ocular, TAC, y otros exámenes para certificar diagnóstico y para la etapificación del tumor. Y análisis del caso en conjunto con el oftalmólogo del equipo.

## SARCOMA DE EWING

**A:** Se presenta principalmente en las dos primeras décadas de la vida. Afecta los huesos planos: costillas, vértebras, pelvis, pero también las diáfisis de los huesos de las extremidades. En muchas ocasiones también se pueden afectar otros tejidos no óseos: Ewing extraóseo o PNET. El síntoma predominante es el dolor del hueso comprometido con signos inflamatorios. Posteriormente aparece el aumento de volumen.



**Ex.F:** Aumento de volumen doloroso del hueso afectado que muchas veces se acompaña de signos inflamatorios: eritema, aumento de calor local (debido a las áreas de necrosis locales), lo que semeja un proceso infeccioso lo cual retrasa muchas

veces el diagnóstico. Los síntomas y signos son a veces intermitentes. Un porcentaje de pacientes llega con metástasis del pulmón o de otros huesos

**DD:** El principal diagnóstico diferencial es con la osteomielitis (se debe sospechar Ewing si los cultivos salen persistentemente negativos) o con el granuloma eosinófilo. El diagnóstico es difícil (más aun si la localización es poco accesible) y por lo tanto es mandatorio derivar el paciente a un centro del PINDA para que se realice el estudio de imágenes, histopatológico en conjunto con traumatólogos.

**SARCOMAS DE PARTES BLANDAS (RABDOMIOSARCOMA Y OTROS)**

**A:** Aumento de volumen bien o mal delimitado no relacionado con traumatismo ubicado en cualquier sitio anatómico que posea músculos estriados. Ver aumento de volumen órbita (*ver foto*), cabeza y cuello, masas abdominales, masas pelvianas (vejiga, próstata), masas en extremidades.



**Ex.F:** Palpación de aumento de volumen en cualquier zona que posea musculatura estriada: órbita, lengua, abdomen (masa generalmente infraumbilical por sarcoma vesical o de próstata o retroperitoneal)

**TUMOR DE WILMS**

**A.** Antecedente de **dolor abdominal, hematuria** (no muy frecuente), **los padres palpan una masa dura**, ocasionalmente al bañar o tocar al niño.

**Ex.F:** Palpación de masa abdominal, generalmente en flanco y con palpación bimanual puede advertirse desplazamiento anteroposterior tipo peloteo. Generalmente la masa no pasa la línea media.



**DD:** Otras causas de masas abdominales ya sea malignas como neuroblastoma o benignas como hidronefrosis. Se debe derivar rápidamente a Centro del PINDA para el estudio de imágenes Ecografía, TAC y análisis con cirujano del equipo.

**TUMORES CEREBRALES**

**A: Cefalea** (*ver*) con mayor intensidad que la habitual, de mayor intensidad matinal, que se mantiene durante el día de menor intensidad en la tarde, pudiendo despertar por su intensidad en el sueño. La cefalea aumenta con maniobra de Valsalva (tos, defecación).

**Vómitos** de carácter explosivo. **Cambios de carácter y del ánimo. Irritabilidad, Somnolencia**, dificultad en la marcha y del equilibrio: **ataxia** (*ver*), alteraciones visuales: **diplopia, visión borrosa** (por el edema de papila), convulsiones (focales), **pérdida de peso y detención del crecimiento ( tumores del hipotálamo)**. Condiciones preexistentes y favorecedoras: Neurofibromatosis (manchas café con leche y neurofibromas), esclerosis tuberosa.



**Ex.F:** Aumento del perímetro del cráneo (lactantes menores de 1 año), estrabismo por parálisis del 6° par, ataxia, Romberg +, inclinación de la cabeza, nistagmus, déficit focal piramidal: debilidad muscular hasta parálisis de una extremidad, signos de pubertad precoz (craneofaringeoma, glioma óptico).

**DD:** Causas más frecuentes de cefalea (alteraciones oftalmológicas, sinusitis, etc), vómitos (causas gastroenterológicas), etiología psicósomáticas, otorrinolaringológicas (trastornos del equilibrio), etc.

**Se debe derivar rápidamente** a un Centro del PINDA, donde se realizará el estudio correspondiente (TAC, RNM, etc) y se examinará en conjunto con un neurocirujano.

### TUMORES DEL OVARIO

**A:** Sensación de peso abdominal bajo o pelviano, dolor abdominal de ubicación infraumbilical, distensión abdominal, constipación.



**Ex.F:** Asimetría de abdomen a la inspección, masa abdominal inferior de diferente tamaño en el hipogastrio.

**DD:** Torsión de ovario, apendicitis aguda, quistes del ovario, tumores vesicales. Enviar a Centro del PINDA para completar examen y certificar diagnóstico (Ecografía, TAC, determinación gonadotrofina, etc) y examinar en conjunto con cirujano oncólogo.

### TUMORES DEL TESTICULO

**A:** Aumento de volumen testicular, habitualmente indoloro. Generalmente es descubierto por los padres. Condición preexistente criptorquidia.



**Ex.F:** Aumento de volumen de un testículo duro no sensible a la palpación y sin signos inflamatorios. Pueden existir adenopatías inguinales duras si son metastásicas.

**DD:** Torsión testicular (a veces coexiste un tumor con torsión de la hidátide), Hidrocele. Se debe derivar a Oncología del PINDA para completar exámenes: Ecografía, TAC, alfafetoproteínas, examen en conjunto con cirujano oncólogo.

## 9. EMERGENCIAS ONCOLÓGICAS

En general el cáncer infantil no requiere una atención de urgencia que se necesite resolver en 24 horas o menos. A veces el apresuramiento hace cometer errores. Sin embargo hay situaciones que requieren una solución urgente. Es poco probable que estas situaciones sean vistas en el Consultorio, pero sí en los Servicios de Urgencia por lo cual las tratamos sucintamente en esta Guía.

### NEUTROPENIA FEBRIL

Está demostrado que los pacientes portadores de un cáncer, en especial leucemias, corren un gran riesgo si presentan una neutropenia importante: menos de 500 neutrófilos por  $\text{mm}^3$ .

Todo niño que es portador de una leucemia o un cáncer, del cual está en tratamiento y acude a un Servicio de Urgencia con fiebre alta de más de  $38,5^\circ$  y tiene un hemograma con una leucopenia importante y un recuento de neutrófilos  $<$ de 500 ( $\text{N}^\circ$  de leucocitos  $\times$  % neutrófilos dividido por 100), **debe ser hospitalizado en una Unidad de Oncología de la red del PINDA**. En ocasiones las leucemias pueden debutar con fiebre y con neutropenia. Si la fiebre es muy alta y hay sospecha de leucemia (*ver LEUCEMIA*), se debe hospitalizar de urgencia, como se estableció anteriormente.

**Todo niño portador de una sospecha de leucemia que tenga fiebre alta debe ser hospitalizado de urgencia en una Unidad de la red del PINDA**

Los pacientes con neutropenia febril, si no son tratados con antibióticos en forma urgente, tienen riesgo de que se produzca una sepsis y ésta puede complicarse rápidamente de shock séptico que tiene mortalidad importante.

### SÍNDROME DE LISIS TUMORAL

Los pacientes con leucemia con hiperleucocitosis (más de 100.000 leucocitos por  $\text{mm}^3$ ) pueden complicarse de este síndrome.

**Todo niño portador de una sospecha de leucemia que tenga una hiperleucocitosis en el hemograma, debe ser hospitalizado de urgencia en una Unidad de Oncología Infantil de la red del PINDA.**

La lisis tumoral se refiere a destrucción importante de células tumorales lo cual puede ocurrir en forma espontánea cuando los tumores son muy grandes o en leucemias que tengan hiperleucocitosis al aplicar quimioterapia que produzca destrucción de las células malignas. Se producen alteraciones metabólicas que ponen en riesgo la vida (hiperpotasemia, hipocalcemia, hiperfosfatemia, hiperuricemia), ya que pueden originar fallo renal, arritmias, paro cardíaco.

**La guía es sólo una ayuda.  
Deberá ser complementada con jornadas de capacitación del tema en cada servicio  
de salud con una periodicidad de acuerdo a las necesidades.**

### **SÍNDROME DE CAVA SUPERIOR**

En la **ENFERMEDAD DE HODGKIN** como también en el **LINFOMA NO HODGKIN** y en **NEUROBLASTOMA** el síndrome de cava superior puede presentarse al inicio de la enfermedad y puede por lo tanto consultar a un Consultorio o a un Servicio de Urgencia.

Se caracteriza por dificultad para respirar, tos, ronquera, ingurgitación yugular, cara edematosa y algo cianótica. Se debe a la compresión de la cava superior por adenopatías tumorales.

Es una urgencia que demanda sin dilación una hospitalización en una Unidad de Oncología de la red del PINDA. Para confirmarlo se debe tomar una radiografía de tórax que demostrará la presencia de grandes adenopatías en el mediastino. Si la Radiografía no es accesible fácilmente o hay demora en obtenerla es mejor derivar el enfermo sólo con el diagnóstico presuntivo.

Estos enfermos son muy lábiles y pueden caer fácilmente en hipoxia y paro cardiorrespiratorio.

Pueden existir etiologías no malignas de este síndrome: trombosis vena cava superior, cardiopatías congénitas, etc. En cualquier caso este diagnóstico diferencial cabe hacerlo en el Hospital.

**EXISTEN OTRAS EMERGENCIAS** que no se tratan en esta guía ya que corresponden a complicaciones que se presentan en el curso del tratamiento o en la evolución de las neoplasias una vez ya diagnosticadas o cuya presentación inicial es muy rara.

### **Rol del médico general, pediatra general y enfermera de consultorio de atención primaria**

La mayoría de los pacientes con cáncer acuden primeramente al Consultorio más cercano o al pediatra o médico general de su confianza.

En esta guía se han analizado los principales síntomas y signos, así como las principales masas que aparecen en diferentes lugares del organismo y por último se ha dado revista a las principales neoplasias infantiles con sus signos y síntomas más importantes.

Esta guía pretende ser como su nombre lo indica, una guía, una herramienta brújula para sospechar el diagnóstico de cáncer. Esta guía es un documento de consulta, como un vademécum lo es para consultar una dosis de un medicamento. Es bueno consultar porque la memoria es frágil e incluso en este campo de la patología hay innumerables informaciones y detalles, y aquí aparecen sólo los más frecuentes, difíciles de retener si uno no es especialista.

### **¿Qué hacer si los síntomas y/o signos que presenta el paciente hacen sospechar un cáncer?**

**La única respuesta es derivar, referir sin demora a un Centro del PINDA.** Tal vez esto significa frustración porque se enviará el paciente sin una certeza, sin exámenes de imágenes o de otra índole. Es preferible esta situación de frustración que enviar ya con un diagnóstico casi seguro, pero después de semanas o incluso meses que demoraría el estudio completo en nuestro Sistema público de Salud. Hora para Ecografía, hora para TAC (cuyos equipos están generalmente en un Hospital terciario), hora para Cirugía (el cirujano debe ser de niños y contar con especialización o capacitación en Oncología), espera del resultado histopatológico (también el patólogo debe tener experiencia en Oncología Infantil y el laboratorio debe contar con técnicas de inmunohistoquímica o tener acceso fácil a ellas). Toda esta demora y tramitación, se obvia si se deriva directamente a un Centro del PINDA quien cuenta con todos estos recursos y/o mayor accesibilidad a exámenes más sofisticados.

Si el médico atiende un Consultorio o Un Hospital tipo 4, en una zona apartada, es aconsejable una derivación al Hospital Regional más próximo que cuente con Pediatras, para que filtren aquellos pacientes que no reúnan las características de cáncer, realizando algunos exámenes básicos que no signifiquen mayor demora (hemograma, radiografía de tórax, ecografía abdominal, por ejemplo). La situación actual del 2002 se detalla en el acápite ¿a quién derivar? Esto es dinámico y puede cambiar con el tiempo. Cada Servicio de Salud deberá mantener informado a sus Consultorios la vigencia de la red de derivación. La derivación se hará en una hoja de interconsulta que debe ser llenada con todos los datos por el médico pediatra del Hospital, señalado en el acápite siguiente y en la cual estará especificada la prioridad de atención PLAN AUGE. Si hay algún indicio de sospecha, este médico debe derivar al paciente al centro del PINDA, cumpliéndose el plazo del PLAN AUGE: 72 horas hábiles desde la sospecha en Consultorio de Atención Primaria a atención por pediatra de Hospital Regional, y un máximo de 7 días hábiles si el niño proviene de otra región diferente al centro del PINDA.

Es probable que con este sistema se envíen pacientes demás, **pero el equipo de salud de Atención Primaria tendrá la satisfacción de que les llegará un documento del Centro con la confirmación lo más precoz posible del diagnóstico de CÁNCER . Si no se confirmó el diagnóstico de cáncer tanto mejor, ya que el niño no necesitará un tratamiento largo y con problemas para la familia por la lejanía del centro tratante, y porque no se puede garantizar en un paciente determinado la curación, aún si presenta el pronóstico más favorable.**

### **Rol de la enfermera de consultorio de atención primaria**

La enfermera es el profesional que con mayor frecuencia controlará al niño durante su proceso de crecimiento y desarrollo, es en consecuencia quién mas familiarizada estará en el contacto con el niño y su cuidador. El cuidador en la mayoría de nuestros niños es su madre; razón por la cual la comunicación efectiva y cálida que se establezca en este trinomio es de singular importancia en la orientación y guía de un desarrollo feliz y sano.

La mayoría de los cambios ocurridos en el niño derivados de su ritmo de crecimiento y desarrollo, de la relación armónica con su madre / cuidador, como de los aspectos de fomento y prevención deben quedar claramente registrados en la ficha clínica del niño.

Así también deben registrarse los hallazgos clínicos de sospecha o presunción, las alteraciones, signos y síntomas que llamen la atención entre los contactos evolutivos con la enfermera de atención primaria. Ante la sospecha, es conveniente preguntar antecedentes de su ocurrencia, temporalidad en el niño, en la madre, en la familia, registrar, realizar un detenido examen físico, detallar y registrar el examen, y derivar a la consulta de médico de atención primaria.

Es importante no alarmar, pero si explicar las causas de esta derivación.

Esta guía debe estar al alcance de las enfermeras de atención primaria, de los estudiantes en práctica y del personal técnico de enfermería; en el box de control de niño sano, para su rápida consulta; las láminas (a colores) le orientarán sobre los síntomas y signos.

**La educación efectiva, gradual y cálida a la madre y el niño es el tratamiento coadyuvante indispensable, hasta hoy no ha evidenciado efectos adversos**

La enfermera debe fortalecer su capacidad de educadora, principalmente con la comunidad, las madres, los niños, sus cuidadores (salas cunas, jardines infantiles y escuelas); sin embargo debe capacitar continuamente al personal del equipo de enfermería, muy en especial a los técnicos paramédicos de enfermería en los aspectos fundamentales de la pesquisa precoz del cáncer infantil

**Nuestra meta es que ningún niño con cáncer llegue tarde a su diagnóstico y tratamiento, por tardanza burocrática o por desconocimiento del equipo de salud.**

**Con el compromiso de atención primaria en el tema de diagnóstico precoz lograremos disminuir aun más la mortalidad por cáncer en nuestros niños.  
Será otra contribución a la mejoría de la salud infantil de parte de la atención primaria:  
vacunaciones, disminución de la desnutrición,  
Salas de ira, etc.**

## PARA SABER MAS

1. Altman A. Diagnosis of cancer in childhood and Altman Malignant diseases of infancy, childhood and adolescence. Philadelphia, Saunders, 1999.
2. Campbell, M.; Ferreiro M et al. Tumores abdominales malignos en la infancia. Orientación diagnóstica. Revista Chilena de Pediatría, 1999; 464-469.
3. Campbell, M.; Ferreiro, M.; Tordecilla J. et al. Leucemia Aguda Linfoblástica en niños. Características al diagnóstico a 100 niños. Revista Chilena de Pediatría, 1999; 70:288-293.
4. Campbell, M. et al. Indicadores de sospecha, estudio y confirmación diagnóstica, tratamiento y seguimiento. Condiciones y compromisos. Documento para el AUGE Unidad de Cáncer, Minsal, 2002.
5. Campbell, M. et al. Situación del Cáncer Infantil en Chile., Unidad de Cáncer, Minsal, 2002.
6. Crist, W. Epidemiology en Behrman, Kliegman, Arvin Nelson's Textbook of Pediatrics, 1996.
7. Crist, W. Principles of diagnosis of cancer en Behrman, Kliegman, Arvin Nelson's Textbook of pediatrics. 1996
8. Lanzkowsky, Ph. Manual of Pediatric Hematology and Oncology. Churchill Livingstone. 1995.
9. Nesbit, M. Clinical Assessment and different diagnosis of the Child with suspected cancer. Pizzo, D; Poplack, D. Pediatric Oncology, J. B. Lippicott Co., Philadelphia. 1998.
10. Quintana, J. Tumores cancerosos en pacientes de pediatría. "Pediatría", editado por Meneghello. 1997.
11. Vargas, L. Aspectos generales del cáncer en el niño en "Medicina Infantil". Edición Winter, A; Puentes, R. 1991
12. Vargas, L. Diez años del PINDA. Revista Chilena de Pediatría. 1998. 69;270-5.
13. Vargas, L., editor et al. Cáncer Infantil en Chile. Publicado por el Ministerio de Salud, 1999. 283 páginas.
14. Dra. Celia Gianotti Antoneli: "Sinais de Alerta pode ser Cancer"; Sao Paulo.

**¿CÓMO DERIVAR? Y ¿A QUIÉN DERIVAR?**

Los centros de derivación del PINDA son en la actualidad los siguientes:

**RED DE DERIVACION CANCER INFANTIL  
NIVEL PRIMARIO AL SECUNDARIO Y TERCIARIO**

REGIONES	REGION	1° Atención Primaria de Salud Deriva a Establecimientos Hospitalarios de la Red Asistencial 2°	RED CANCER INFANTIL		
			Centros Acreditados Nivel 3°	2° Establecimientos Hospitalarios DERIVAN AL CENTRO PINDA NIVEL 3°	3° El Centro PINDA para Radioterapia deriva a
I	TARAPACA	Hospital Juan Noe	*Centro de Apoyo	LUIS CALVO MACKENNA	ANTOFAGASTA
I		Hospital Iquique	*Centro de Apoyo		
II	ANTOFAGASTA	Hospital Antofagasta		LUIS CALVO MACKENNA	
II		Hospital Calama			
II		Hospital Tocopilla			
III	ATACAMA	Hospital Copiapó		ROBERTO DEL RIO	
III		Hospital Vallenar			
IV	COQUIMBO	Hospital Coquimbo		ROBERTO DEL RIO	INSTITUTO NACIONAL DEL CANCER
IV		Hospital Illapel			
IV		Hospital La Serena			
IV		Hospital Ovalle			
IV		Hospital Los Vilos envía directo a R.del Río			
V	VIÑA	Valpo - San Antonio, SNC toda la V región	VAN BUREN (tumores sólidos)	VAN BUREN	VAN BUREN
V			G.FRICKE (Tu. Hematológicos)	GUSTAVO FRICKE	
V		Hospital Quillota			
V		Hospital San Felipe			
V		Hospital Los Andes			
V		Hospital Quilpué			
V		Hospital San Antonio			
VI	L.O'HIGGINS	Hospital Rancagua		EXEQUIEL GONZALEZ	INSTITUTO NACIONAL

REGIONES	REGION	1° Atención Primaria de Salud Deriva a Establecimientos Hospitalarios de la Red Asistencial 2°	RED CANCER INFANTIL		
			Centros Acreditados Nivel 3°	2° Establecimientos Hospitalarios DERIVAN AL CENTRO PINDA NIVEL 3°	3° El Centro PINDA para Radioterapia deriva a
VI		Hospital San Fernando		CORTES	DEL CANCER
VI		Hospital Sta. Cruz			
VI		Hospital de Rengo			
VI		Hospital San Vicente			
VII	MAULE		H. Talca	LUIS CALVO MACKENNA	
VII		Hospital Talca			
VII		Hospital Curico			
VII		Hospital de Linares			
VII		Hospital Linares			
VII		Hospital Cauquenes			
VII		Hospital Talca			
VIII	CONCEPCION	Hospital Grant Benavente	G. Benavente	GRANT BENAVENTE	GRANT BENAVENTE
VIII		Hospital Grant Benavente			
VIII		Hospital Las Higueras	LAS HIGUERAS	LAS HIGUERAS	
VIII		Hospital Las Higueras			
VIII		Hospital Grant Benavente			
VIII		Hospital Chillán			
VIII		Hospital Grant Benavente		GRANT BENAVENTE	
VIII		Hospital Grant Benavente			
VIII		Hospital Grant Benavente			
VIII		Hospital Las Higueras		LAS HIGUERAS	
VIII		Penco y Iruquén			LAS HIGUERAS
VIII		Hospital Los Angeles			
VIII		Hospital Chillán		GRANT BENAVENTE	GRANT BENAVENTE
VIII		Grant Benavente			



REGIONES	REGION	1° Atención Primaria de Salud Deriva a Establecimientos Hospitalarios de la Red Asistencial 2°	RED CANCER INFANTIL		
			Centros Acreditados Nivel 3°	2° Establecimientos Hospitalarios DERIVAN AL CENTRO PINDA NIVEL 3°	3° El Centro PINDA para Radioterapia deriva a
IX	ARAUCO	Hospital de Temuco	Temuco	TEMUCO	VALDIVIA
IX		Hospital Nueva Imperial			
IX		Hospital Traiguén			
IX		Hospital Temuco			
IX		Hospital Angol			
IX		Hospital Villarrica			
IX		Hospital Victoria			
X	VALDIVIA	Hospital Valdivia	VALDIVIA	VALDIVIA	
X		Hospital Valdivia			
X		Hospital Pto.Montt			
X		Hospital Osorno			
X		Hospital Pto.Montt	*Centro de Apoyo		
X		Hospital Pto.Montt			
X		Hospital Castro			
X		Hospital Ancud			
XI	AYSEN	Hospital Coyhaique			
XI		Hospital Coyhaique			
XII	MAGALLANES	Hospital Pta. Arenas	*Centro de Apoyo		
XII		Hospital Pta. Arenas			
MET SUR		E.Cortés	EZEQUIEL GONZALEZ C.	EZEQUIEL GONZALEZ C.	INSTITUTO NACIONAL DEL CANCER
MET NORTE		R.del Rio	ROBERTO DEL RIO	ROBERTO DEL RIO	
MET ORIENTE		C.Mackenna	CALVO MACKENNA	CALVO MACKENNA	
MET OCCIDENTE		S.Juán	SAN JUAN DE DIOS	SAN JUAN DE DIOS	
MET SUR ORIENTE		S.del Río	ROBERTO DEL RIO	ROBERTO DEL RIO	
MET CENTRAL		S.Borja A	SAN BORJA ARRIARAN	SAN BORJA ARRIARAN	
			<b>13</b>	<b>13</b>	<b>6</b>