



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE MEDICINA**

**HOSPITAL DE PEDIATRÍA
CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI**

**Epidemiología de los Sarcomas de Tejidos Blandos en niños de 0 a 14 años
de edad derechohabientes del IMSS residentes de cinco estados de la
República Mexicana (Distrito Federal, Estado de México, Morelos, Guerrero
y Chiapas), periodo 1996-2010.**

TESIS PRESENTADA PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN MEDICINA (PEDIATRIA)

Tesista: Dr. Carlos López Villaman.
Residente de Cuarto año de Pediatría

Tutor: Dr. Arturo Fajardo Gutiérrez
Jefe de la Unidad de Investigación en Epidemiología Clínica
Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Lugar de realización: Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Protocolo aprobado: 29/08/2012 Registro: R-2012-3603-47

"

....."4234"



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

Resumen.....	3
Introduccion.....	5
Planteamiento del problema.....	14
Pregunta de investigación.....	14
Justificación.....	15
Objetivos.....	16
Generales	
Específicos	
Material y métodos.....	17
Variables.....	19
Tabla de variables.....	20
Análisis estadístico.....	22
Aspectos éticos.....	23
Cronograma de actividades.....	25
Resultados.....	26
Referencias.....	36
Anexos.....	38

Resumen

Introducción. Los Sarcomas de los Tejidos Blandos (STB) se agrupan en el IX grupo de la Clasificación Internacional para Cáncer en Niños (CICI) y se subdividen en cuatro subgrupos. Se conocen aspectos generales sobre la epidemiología de los STB en niños mexicanos, pero se desconocen datos epidemiológicos más precisos (como son la incidencia por subgrupos y la tendencia específica, la incidencia según edad, la frecuencia de estos tumores según la topografía de presentación en el niño, el estadio al diagnóstico y su asociación con el tiempo de diagnóstico) con los cuales se podría llevar a cabo una mejor planeación de la atención médica e investigación en los niños que desarrollan este tipo de sarcomas, además de implementar adecuadas estrategias al diagnóstico y con esto mejorar la calidad de vida de este tipo de pacientes.

Objetivos. Determinar las características epidemiológicas de los STB en niños derechohabientes del IMSS residentes de cinco estados de la República Mexicana durante el periodo de 1996-2010.

Material y métodos. Este estudio es el análisis de los casos de niños con STB colectados en el Registro de Cáncer en Niños (RCN) que se lleva a cabo en la Unidad de Investigación Médica en Epidemiología Clínica del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social, el cual es un Registro de Base Poblacional, prolectivo, con colección activa de los casos y se cubren los criterios de calidad de un RCN (completos, validos, oportunos y clasificados de acuerdo a estándares internacionales). Para el cálculo de la incidencia los numeradores fueron los casos nuevos de STB en niños menores de 15 años residentes de los estados seleccionados, ya que en este grupo de edad se tiene la información a estudiar de manera completa y los denominadores la población menor de 15 años adscrita a una unidad de Medicina Familiar en el IMSS de los estados respectivos ya que estos estados cuentan con la información completa para llevar a cabo este estudio. Se calculó la incidencia general y estratificada por edad, sexo, lugar de residencia y año de diagnóstico en forma global y por subgrupo de los STB. La tendencia de la incidencia se evaluó

mediante el cálculo del porcentaje promedio anual de cambio durante el periodo de estudio (%PAC). La incidencia se ajustó por edad mediante el método de directo y se utilizó a la población mundial como población de referencia, las tasas se dan por 1, 000,000 niños/año. El alumno Carlos López Villaman conoció con detalle cómo se busca, colecta, clasifica y analiza la estadística inferencial para determinar las características de tiempo, lugar y persona, mediciones propias de la epidemiología descriptiva de cualquier enfermedad, escribió y corrigió los diferentes borradores del documento.

Lugar de realización. Registro de Cáncer en Niños que se encuentra ubicado en la UMAE Hospital de Pediatría, CMN Siglo XXI.

Diseño. Observacional, prolectivo, longitudinal, sin dirección causal, retrospectiva y descriptiva.

Resultados. Se analizaron 221 casos de STB, de los cuales 117 fueron del sexo femenino (52.9%). La incidencia global fue de 6.8 casos por 1, 000,000 niños/año y esta fue mayor en los menores de un año de edad (10.6); la razón masculino/femenino fue de 0.9. El subgrupo IXa (rabdiosarcomas) representó el 50.7% de los casos de todos los sarcomas de tejidos blandos y su incidencia fue de 3.5 casos por 1, 000,000 niños/año; asimismo el subtipo histológico embrionario fue el más frecuente (54.3%) y la incidencia fue de 1.9. La tendencia de la incidencia fue estable. La mayor incidencia se encontró en el estado de Morelos (7.9). La presentación según topografía fue diferente según los subgrupos de STB, fue cefalocaudal para los subgrupos IXa y IXb. El mayor tiempo de diagnóstico fue para los estadios I y II y la correlación entre el tiempo de diagnóstico y estadio fue negativa ($r = -0.22$).

Conclusiones. Se encontró una menor incidencia en comparación de la de países desarrollados, la incidencia más alta fue para el subgrupo IXa, no hubo tendencia al incremento y la correlación entre tiempo de diagnóstico y estadio fue negativa.

Palabras claves: Sarcomas de tejidos blandos, cáncer en niños, incidencia, tendencia, epidemiología del cáncer en niños.

Introducción

Los sarcomas de tejidos blandos (STB) representan un grupo diverso de cánceres derivados de las células del mesénquima. Los diferentes histotipos de los STB son identificados según la línea de diferenciación que pueden ser reconocidos de acuerdo a las células tumorales (1,2).

Los STB no son tan comunes y en relación con el total de cánceres en los niños, en algunos países, se presentan en el quinto lugar. La frecuencia depende del país que se estudie, representan entre 6 y 8% del total de cánceres. Dentro de los Sarcomas de tejidos blandos el rabdomiosarcoma constituye el 50% y el resto está conformado por un grupo heterogéneo de subtipos de estos tumores que se conocen como no-rabdomiosarcomatosos (1). En 1958, Horn y Enterline según los aspectos histológicos de estos sarcomas, propusieron clasificar a los rabdomiosarcomas en 4 grupos: embrionario, alveolar, botrioide y pleomórfico, lo cual se sigue hasta la actualidad (2).

Algunas exposiciones ambientales han sido asociadas con el incremento de riesgo de presentar rabdomiosarcomas como son el tabaquismo paterno, edad materna avanzada, exposición intrauterina a radiaciones (Rx) y uso de drogas maternas. Además se reportan casos de predisposición genética, síndromes asociados con defectos genéticos como: neurofibromatosis, síndrome de Li-Fraumeni, síndrome de Beckwith-Wiedeman y hasta el 10% en pacientes con síndrome de Costello (3).

Los STB no-rabdomiosarcomas son una gran variedad de tumores, también de baja incidencia, dentro de los que podemos mencionar a los fibrosarcomas, el sarcoma sinovial, sarcoma de Ewing. Tumor neuroectodérmico primitivo periférico (TNEPP) y otros. En general han sido poco estudiados y existe insuficiente conocimiento de su biología, historia natural y tratamiento óptimo. Datos de estudios

en adultos proveen de información y alguna ayuda en niños pero difieren en la presentación, distribución y subtipo histológico. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica con o sin radioterapia, con este abordaje se espera que más del 70% de los pacientes sobrevivan por periodos prolongados; a pesar de estos avances en el tratamiento una gran proporción de pacientes experimentan recurrencia o progresión de la enfermedad. Se señala también que podrían beneficiarse con el uso de quimioterapia neoadyuvante o adyuvante (4,5)

Presentación clínica

En cuanto a la presentación clínica de los rabdomiosarcomas el sitio primario más común es cabeza y cuello (40%) seguido por genitourinario (20%) y extremidades (20%). En cuanto a cabeza y cuello el sitio más común es órbita, parameningea incluyendo nasofaringe, cavidad nasal, mastoidea y senos para nasales. A nivel genitourinario el tipo más común es el embrionario localizado en vejiga y próstata, vagina, vulva, útero y paratesticular. En cuanto a las extremidades el sitio más común es la escapula, Otros sitios incluyen el área intratorácica, intraabdominal, retroperitoneal, pelvis, perineal y región paravertebral (4).

En relación con los no rabdomiosarcomas la forma más común de presentación es la aparición de una masa asintomática de crecimiento lento. El tamaño tiene relación con la localización anatómica que va de menor o mayor a 5 cm. El dolor se presenta solo en un tercio de los pacientes por lo que se retrasa el diagnóstico. En ocasiones es difícil lograr la palpación del tumor sobre todo cuando abarca planos profundos. El compromiso local o la ulceración de la piel es poco frecuente a no ser que se trate de sarcomas epitelioides, más raro aun es que estén comprometidos los ganglios. (1)

Diagnóstico

En cuanto al diagnóstico no hay marcadores específicos identificados hasta ahora. El objetivo es determinar el sitio primario, tipo histológico y extensión de la enfermedad. La tomografía y la resonancia magnética determinan la extensión e invasión local para la evaluación de hígado, cerebro, corazón y metástasis pulmonares. El examen de líquido cefalorraquídeo también debe ser realizado ya que determinan las lesiones craneales parameningeas. Las lesiones paraespinales requieren de resonancia magnética para evaluar el compromiso medular (1).

Los STB no-rabdomiosarcomas son difíciles de diagnosticar y por lo tanto el médico pediatra o médico de primer nivel de atención médica puede no sospecharlos. La evaluación por imágenes especialmente en extremidades, pelvis y cuello son necesarias, pero el estudio de elección es la resonancia magnética (RM) ya que determina la lesión local y regional. La TAC es más sensible para la detección de metástasis pulmonares, pleurales y mediastinales. En cuanto a la biopsia la indicada es la punción aspiración con aguja fina y la biopsia con Trucut, la excisional no está indicada ya que puede diseminar y contaminar el campo operatorio. En un estudio retrospectivo de niños con STB el tiempo medio de intervalo entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico por biopsia fue de 9.5 semanas. Solamente el epitelial y el tumor de hueso presentaron un tiempo más largo. Los diagnósticos diferenciales incluyen otros cánceres sólidos como rabdomiosarcomas, sarcoma de Ewing, neuroblastoma y osteosarcomas, además de linfadenopatías, cloromas, células de Langerhans, histiocitosis celular, neurofibromas y lipomas. (1,2)

Estadificación

La estadificación es fundamental para dar un tratamiento adecuado. La fase clínica del tumor se correlaciona con la duración de la remisión y la sobrevida. La biopsia establece el diagnóstico

histológico del tumor primario. La estadificación se basa en los criterios Tumor Nódulo Metástasis (TNM) de la UICC, la cual establece cuatro estadios (I a IV). El estadio I, (T1) tumor confinado a órgano o tejido de origen, sin ganglios y sin metástasis. Estadio II, (T2) tumor que se extiende a órganos y tejidos adyacentes, mayores a 5 cm, sin ganglios y sin metástasis. Estadio III (T1 o T2), con afectación de invasión linfática sin metástasis. Y estadio IV (T1 o T2) con afección linfática y metástasis a distancia (1).

Tratamiento

En relación al tratamiento se refiere que este es multimodal y puede incluir cirugía, quimioterapia y radioterapia. El tiempo óptimo y la intensidad de estos tres tratamientos deben planearse bien para estimar el pronóstico y las considerables secuelas del tratamiento. El tiempo y el tipo de cirugía dependen del sitio y el tamaño, la edad del paciente y la respuesta inicial a la quimioterapia. La tumoración debe ser resecada sin causar más daño o mutilación. Con márgenes quirúrgicos negativos, lo cual mejorará el pronóstico. En cuanto a la radioterapia no debe ser empleada en el grupo estadio I. Este es un tratamiento esencial para pacientes con rhabdomyosarcomas en estados avanzados (III-IV). La radioterapia debe ser realizada en centros con las más modernas facilidades y adecuada experiencia en pediatría. La dosis varía de 40 a 50 Gy. Dependiendo del sitio, medida y subtipo histológico (3). En cuanto a la quimioterapia ésta la reciben los pacientes con estadio I y II y radioterapia si hay tumor residual. Los pacientes con riesgo intermedio o sarcomas indiferenciados con enfermedad residual macroscópica o estadios IV reciben quimioterapia y radioterapia. La quimioterapia se basa en irinotecan, seguido de vincristina, actinomicina D y ciclofosfamida (VAC) (1).

Aspectos epidemiológicos

Los STB según la Clasificación Internacional para Cáncer en Niños (CICI) se presentan en el noveno grupo y se dividen en cinco subgrupos IXa) Rbdomiosarcomas, IXb) Fibrosarcomas, neurofibrosarcomas y otras neoplasias fibrosas, IXc) Sarcoma de Kaposi, IXd) Otros sarcomas específicos de los tejidos blandos y IXe) Sarcomas inespecíficos de los tejidos blandos (6).

En forma global, y principalmente en los países desarrollados, representan entre el 6 y 8% del total de las neoplasias en los niños y ocupan el quinto lugar, después de las leucemias, tumores del sistema nervioso central, linfomas y tumores del sistema nervioso simpático (7-9).

La incidencia en los países europeos se encontró entre 8.4 y 11 (las tasas se dieron por 1, 000,000 niños/año), en niños del Este y Norte de Europa respectivamente (7), en forma específica para los niños franceses fue de 8.2 (10), para los alemanes de 9 (8), para los australianos de 8.4 (11) y para los estadounidenses fue de 10.5 (9).

La incidencia según sexo es mayor para el masculino (incidencia de 9.7 vs 8.3 masculino (M), femenino (F) respectivamente) con una razón M/F de 1.2, razón similar para los grupos de edad <1 año, 1 a 4, 5 a 9 y 10 a 14 años (1.2, 1.3, 1.2, 1.0 respectivamente) (7).

La incidencia según la edad es mayor para los menores de 1 año, disminuye en los grupos de 1 a 4, 5 a 9 años y posteriormente en el grupo de 10 a 14 años aumenta (16.9, 10.3, 8.1 y 11.9 para los niños norteamericanos según los grupos de edad señalados) (9). En general todos los países desarrollados siguen el patrón señalado aunque cambian las tasas, así para los alemanes es 13.7, 11.1, 7.1 y 7.7 para los grupos de edad señalados (8).

Cabe comentar que el patrón según la edad señalado se presenta en los grupos IXb (fibrosarcomas), IXd (otros STB específicos) y para el grupo IXe (otros STB inespecíficos). Porque el patrón para los STB del grupo IXa (rabdomyosarcomas) es diferente, el pico de edad de mayor incidencia está en el grupo de 1 a 4 años y le siguen los grupos de < 1, 5 a 9 y 10 a 14 años (7.5, 5.2, 4.6 y 3.8 para los niños norteamericanos y según los grupos de edad mencionados); para los niños alemanes es muy similar (8.5, 6.2, 4.6, y 2.9 respectivamente) (7-9).

En relación con los subgrupos de STB el más frecuente es el IXa y le sigue el IXd, IXb y IXe (59.3%, 22.0%, 12.1% y 6.6% respectivamente) (7-9).

La incidencia en algunos países subdesarrollados es un poco menor a la mencionada, va de 5.9 a 8.1 (Singapur y Rusia respectivamente). El patrón de la incidencia según edad es mayor en los menores de 1 año y disminuye en los siguientes grupos de edad. No se reportan datos por sexo, ni según subgrupos de STB (12,13).

En relación con la presentación topográfica de estos tumores en los niños, en general sigue un desarrollo cefalocaudal, o sea la frecuencia es mayor en la cabeza y desciende al resto del organismo (7)

Tendencia de la incidencia

Según lo publicado, para Europa se encontró tendencia al incremento en todas las regiones en las que ha sido dividida (Norte, Sur, Este, Islas Británicas) y sólo para la región Oeste (que comprende

Alemania y Francia) no hubo tendencia (7). Este último dato fue consistente cuando en un nuevo estudio, pero ahora exclusivamente en niños alemanes y para el periodo de 1985-2004, no encontraron tendencia al incremento (8). En los niños norteamericanos, aunque se encontró una tendencia al incremento para el periodo 1975-2009, con un incremento del 0.6% ($P < 0.05$) [APC (Annual Percent of Change)], el incremento fue diferente según periodos, para el de 1975-1993 fue de 1.1% (no significativo) y para el de 1993-2009 fue de 0.9 (no significativo) (9).

Sobrevida y pronóstico.

En forma global la sobrevida a cinco años ha mejorado en los países europeos, incrementó de 54% durante el periodo 1978-1982 a 66% en el periodo 1993-1997 (7), para los niños norteamericanos en 1975 fue de 61% y para el periodo 2002-2008 fue de 72.4% (9)

En forma específica para los rhabdomiosarcomas la sobrevida depende del grupo clínico, estadio al diagnóstico y sitio de origen. En general la sobrevida a 5 años es de 71%, pero cambia según el estadio al diagnóstico, para el estadio I es de 90%, 80% en el estadio II, 70% en el estadio III y 30% para el estadio IV. La sobrevida según la estadificación pretratamiento es del 80% para estadio I, 68% para el estadio II, 49% para el estadio III y 21% para el estadio IV (1).

Estudios previos en Europa evaluaron la supervivencia de niños diagnosticados con STB antes de 1994. El pronóstico para niños con rhabdomiosarcoma estuvo relacionado a la edad, sitio topográfico, tamaño, histología y extensión del tumor al momento del diagnóstico. Se concluyó que los niños

menores de 1 año y adolescentes tienen pobre pronóstico en comparación de los niños de edad entre 1 a 9 años (1).

En cuanto a los no-rabdomiosarcomas los sarcomas que se resecan completamente tienen una sobrevida esperada del 85% al 90%, sin embargo, se sabe que entre el 10 al 15% recaerán. Los factores asociados a recaídas son los márgenes quirúrgicos incluidos; las metástasis o recaídas a distancias se asocian con el grado histológico y el tamaño tumoral mayor de 5 cm. En tumores con estadios avanzados (III o IV) la quimioterapia al parecer solo retrasa las recaídas. El pronóstico es peor en los niños entre 1 y 15 años. En cambio en los menores de un año de edad la sobrevida y el comportamiento son mucho mejores, esta puede ir desde 85 al 90% cuando esta se presenta en estadio I y II, menores de 5 cm y cuando son resecaados en su totalidad (1).

Contrario a lo señalado, en los niños con fibrosarcomas la supervivencia a 5 años es de 82% y en relación con la edad, al igual que con el rabdomiosarcoma, los niños entre 1 y 9 años presentan un mejor pronóstico (5).

Las metástasis más frecuentes son a pulmón, hueso, medula ósea, cerebro, hígado. La enfermedad metastásica es de mal pronóstico excepto en sitios como cúpula vesical o sitios paratesticulares donde la sobrevida es mejor. La recurrencia está asociada con mal pronóstico. Las principales recaídas ocurren en los dos primeros años, aunque pueden presentarse hasta 7 años después. La sobrevida posterior a la recaída varía en un 48% para el estadio I, 12% para el estadio II, 11% para el estadio III y 8 % para el estadio IV (1).

Clasificación histológica y códigos de la ICD-O-3 de los sarcomas de partes blandas en niños (14).

IX a) Rabdomiosarcomas

8900/3 Rabdomiosarcoma , NOS.	8902/3 Rabdomiosarcoma tipo mixto.	8912/3 Rabdomiosarcoma fusocelular	8991/3 Rabdomiosarcoma con diferenciación gangliónico.
8901/3 Rabdomiosarcoma pleomorfo tipo adulto.	8910/3 Rabdomiosarcoma embrionario , NOS.	8920/3 Rabdomiosarcoma alveolar	

IX b) Fibrosarcomas y tumores de los nervios periférico y otros fibromas neoplásicos

8810/3 Fibrosarcoma , NOS.	8811/3 Fibromixosarcoma	8813/3 Fibrosarcoma fascial.	8814/3 Fibrosarcoma infantil	8815/3 Tumor maligno fibroso solitario
9150/3 Hemangiopericitoma maligno.	9540/3 Tumor del nervio periférico maligno.	9560/3 Neurilemoma maligno.	9561/3 Tumor del nervio periférico maligno	9571/3 Perineurilemoma maligno.

IX c) Sarcoma de Kaposi

9140/3 Sarcoma de Kaposi.

IX d) Otros STB específicos

8710/3 Glomangiosarcoma	8711/3 Tumor maligno glomus.	8806/3 Tumor de células redondas pequeñas desmoplásico.	8832/3 Dermatofibrosarcoma, NOS.	8833/3 Dermatofibrosarcoma de protuberancia pigmentado.	8840/3 Mixosarcoma
8850/3 Liposarcoma, NOS.	8851/3 Liposarcoma bien diferenciado.	8852/3 Liposarcoma Mixoide.	8853/3 Lipoma de células redondas.	8854/3 Liposarcoma pleomorfo.	8855/3 Liposarcoma Mixto.
8857/3 Liposarcoma fibroblástico.	8858/3 Liposarcoma de diferenciación.	8990/3 Mesenquimoma maligno.	9040/3 Sarcoma sinovial, NOS.	9041/3 Sarcoma sinovial de células de spindle.	9042/3 Sarcoma sinovial de células epiteliodes.
9043/3 Sarcoma sinovial bifásico.	9044/3 Sarcoma de células claras, NOS.	9120/3 Hemangiosarcoma.	9124/3 Sarcoma de células Kupffer.	9130/3 Hemangioendotelioma maligno.	9133/3 Hemangioendotelioma.
9170/3 Linfangiosarcoma.	9231/3 Condrosarcoma mixoide.	9251/3 Tumor de células gigantes maligno de partes blandas.	9252/3 Tumor de células gigantes tenosinovial maligno.	9581/3 Sarcoma alveolar de partes blandas.	8830/3 Histiocitoma fibroso maligno.
8963/3 Tumor rabdiode maligno.	9180 /3 Osteosarcoma, NOS.	9220/3 Condrosarcoma, NOS.	9240/3 Condrosarcoma mesenquimatoso.	9260/3 Sarcoma de Ewing.	9364/3 Tumor Neuroectodérmico primitivo periférico (TNEPP).

IX e) Sarcomas de tejidos blandos inespecíficos

8800/3 Sarcoma, NOS.	8801/3 Sarcoma fusocelular.
8802/3 Sarcoma de células gigantes.	8803/3 Sarcoma de células pequeñas.
8804/3 Sarcoma epiteliode.	8805/3 Sarcoma indiferenciado.

Planteamiento del problema

La epidemiología de los STB en niños mexicanos se ha estudiado poco, en relación con el total de cánceres se pueden presentar en el cuarto o séptimo lugar (Nuevo León y Puebla respectivamente). Se ha reportado una incidencia promedio de 6.8 casos por 1, 000,000 niños/año, pero puede ir desde 5.6 hasta 11.0 (Estado de México y Chiapas). Según la edad, en forma global para todos los STB, el patrón de la incidencia es un poco insidioso, no es el patrón que se presenta en los niños de países desarrollados. En relación con la tendencia sólo se conoce la tendencia global para cinco estados y no se ha encontrado tendencia al incremento (15-17).

Por lo comentado falta conocer muchos datos sobre la epidemiología de los STB en niños mexicanos, aún en aquellos estados en donde se ha registrado los casos anuales desde hace 15 años, como son la incidencia por subgrupos y la tendencia específica, la incidencia según edad, la frecuencia de estos tumores según la topografía de presentación en el niño, el estadio al diagnóstico y su asociación con el tiempo de diagnóstico.

Por lo anterior, la pregunta a contestar es:

1. ¿Cuáles son las características epidemiológicas de los STB estratificados según los diferentes grupos de diagnóstico de acuerdo a la CICI en niños derechohabientes del IMSS residentes de cinco estados [Distrito Federal (DF), Estado de México (EM), Morelos, Guerrero y Chiapas] y su relación con las características de tiempo, lugar y persona?

Justificación.

En general se conocen algunos datos de la epidemiología de los STB, sin embargo, es necesario llevar a cabo un análisis más detallado de los diferentes sarcomas que se presentan en este grupo de tumores, con el objetivo de tener un conocimiento más preciso de estos cánceres en la población pediátrica.

Analizar en detalle la información que se tiene al respecto de los STB en el Registro de Cáncer que se lleva a cabo desde hace 15 años en la Unidad de Investigación en Epidemiología Clínica del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, permitirá tener un conocimiento más amplio del que actualmente se tiene y con esto señalar hipótesis más específicas en relación con su causalidad y planear una mejor atención médica de los pacientes con STB.

Objetivos

General

Conocer la epidemiología descriptiva en forma más detallada de los STB en niños de 0 a 14 años derechohabientes del IMSS residentes de cinco estados de la República Mexicana (Distrito Federal, Estado de México, Morelos, Guerrero y Chiapas) durante el periodo de 1996 a 2010.

Específicos.

1. Determinar la incidencia general y específica según edad, sexo, Estado de residencia de los STB, en niños derechohabientes del IMSS en población pediátrica de los estados y periodo mencionados.
2. Conocer la tendencia de la incidencia de los STB en la población y periodo mencionados.
3. Determinar el tiempo de diagnóstico según estadio (I a IV) y la correlación entre estadio y tiempo al diagnóstico.

Material y métodos.

Tipo de estudio. El tipo de estudio puede clasificarse según:

- a) Intervención del investigador: observacional.
- b) Colección de datos: prolectivo.
- c) Número de mediciones: longitudinal.
- d) Direccionalidad: sin dirección causal.
- e) Exposición y la enfermedad: retrospectivo
- f) Grupos a estudiar: Descriptivo porque sólo se estudiará un grupo o sea el grupo de enfermos. Dentro del grupo puede estratificarse por subgrupos y la comparación será entre ellos, nunca se comparará con un grupo sin la enfermedad.

En síntesis se trata de un estudio observacional, prolectivo y longitudinal, sin dirección causal, retrospectivo y descriptivo.

También pudiera clasificarse como el análisis de los datos colectados en un Registro de Cáncer de base poblacional.

Período de estudio.

Se estudiaron los casos registrados desde el primero de enero de 1996 al 31 de diciembre de 2010

Criterios de inclusión.

- a) Casos de niños con diagnóstico de STB en sus diferentes variedades histológicas y según la CICI (6)
- b) Menores de 15 años derechohabientes del IMSS

c) Residentes de los estados: DF, Estado de México, Morelos, Guerrero y Chiapas.

d) Casos registrados durante el periodo de estudio

Tamaño de la muestra.

Estuvo constituida por todos los pacientes que cumplieron los criterios de inclusión.

Población de estudio.

Numeradores. Para estimar la incidencia el numerador estuvo constituido por los casos nuevos de niños con STB, menores de 15 años de edad, atendidos en los hospitales que tiene el IMSS en el DF para la atención médica de sus derechohabientes. Sólo se tomaron en cuenta los casos de los niños diagnosticados por primera vez y el diagnóstico fue confirmado mediante estudio histopatológico.

Denominadores. Los denominadores para el cálculo de las diferentes tasas de incidencia fue la población menor de 15 años Adscrita a Médico Familiar derechohabiente del IMSS y residente de los estados seleccionados para el estudio (DF, Estado de México, Morelos, Guerrero y Chiapas) durante el periodo de estudio; la cuales fueron obtenidos de la Coordinación de Atención Médica del IMSS.

Unidades participantes. En el Registro de Cáncer de la Unidad de Epidemiología Clínica del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, se tiene registrados los casos de niños con STB que fueron atendidos en los servicios de Oncología del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI (HP) y del Hospital General del Centro Médico Nacional La Raza (LR), durante el periodo de estudio, los cuales cuentan con la infraestructura necesaria (personal bien capacitado y tecnología necesaria), para establecer el diagnóstico de cáncer con precisión. Estos hospitales son centros de referencia para la atención de niños con cáncer de otros estados de la República Mexicana,

pero sólo se incluyeron los casos de los estados previamente mencionados, porque son los estados en donde se tiene un registro de sus casos desde 1996 hasta el momento actual.

Variables de estudio

Variables dependiente: Incidencia de STB durante el periodo de estudio.

Variables independientes: Sexo, edad, lugar de residencia, grupo y subgrupo de STB, año de diagnóstico.

Es necesario comentar que se ha establecido una variable dependiente y varias independientes sólo con el objetivo de seguir los lineamientos de un protocolo y para favorecer la enseñanza, ya que se pide que se establezca la relación desde el punto de vista de dependencia-independencia de las variables. Sin embargo, tenemos que señalar que en este estudio no se quiere establecer alguna dirección causal, lo que se desea conocer en forma más precisa son las características descriptivas de los niños con STB en la población de estudio. Por lo tanto, en forma apropiada en este estudio todas son variables independientes.

Definición conceptual, operativa y escala de medición de las variables a estudiar.					
VARIABLES DE ESTUDIO					
	Definiciones				
Variable	Conceptual	Operacional	Tipo de variable	Unidad de medida.	
De persona					
Sexo	Se refiere a la división del género humano en dos grupos: hombre o mujer. Cada individuo pertenece a uno de estos grupos y a uno de los dos sexos. La persona es de sexo femenino o masculino	Masculino Femenino	Nominal	Masculino Femenino	
Edad	Término que se utiliza para hacer mención al tiempo que ha vivido un ser vivo	Tiempo que ha vivido un individuo expresado en años	Ordinal	< 1, 1 a 4, 5 – 9, 10 – 14 años	
Sarcoma de los tejidos blandos	Este concepto engloba tanto los procesos ocupantes de espacio neoplásicos y no neoplásicos que afectan a los sarcomas de tejidos blandos.	Tumores desarrollados en los tejidos blandos según reporte histopatológico	Nominal	De acuerdo a la clasificación de CICI (Grupo IX, subgrupos IXa – IXe)	
De lugar					
Lugar de residencia	El Estado es un concepto político que se refiere a una forma de organización social soberana y coercitiva, formada por un conjunto de instituciones involuntarias, que tiene el poder de regular la vida nacional en un territorio determinado	Entidad federativa	Nominal	Distrito Federal, Estado de México, Morelos, Guerrero, Chiapas.	
De tiempo					
Año de Diagnóstico	Fecha en que se realiza el diagnóstico de STB por patología	Día, mes y años en que se realiza el diagnóstico de STB por patología	Nominal	Años.	

Instrumento para la recolección de datos.

Previo a la realización del estudio se diseñó una cédula para recolectar las variables de estudio (ver Anexo I)

Procedimiento para la obtención de los datos.

Se asignó una enfermera de tiempo completo para el registro de todos los casos nuevos de cáncer en cada hospital. La cual previo a la recolección de datos fue capacitada para la obtención de las diferentes variables de estudio. Entrevistó a los padres y revisó el expediente clínico para obtener la información necesaria. Cabe comentar que lleva 16 años registrando los diferentes casos de cáncer que se presentan en los hospitales incluidos en el RCN y ha tenido actualizaciones frecuentes para la colección, búsqueda de los casos, codificación, clasificación y análisis de los mismos.

También se le capacitó para llevar a cabo la codificación y la estadificación de cada uno de los casos. La estandarización para la codificación y estadificación de los casos se realizó entre todo el personal del registro (3 médicos y dos enfermeras) y se obtuvo una excelente concordancia (Kappa no ponderada de 0.85) (18).

En cada hospital (HP y LR) la enfermera acude 3 días por semana y recorre los pisos en busca de niños internados por sospecha de cáncer, los cuales registra en un archivo específico, revisa el expediente clínico del paciente y una vez confirmado o descartado el diagnóstico de cáncer los incluye o descarta del registro de casos. Posteriormente los codifica y captura en medio electrónico ex profeso para su futuro análisis. Si por alguna causa el paciente fue dado de alta y no conoce el diagnóstico, revisa el expediente en el archivo clínico del hospital respectivo para conocer el diagnóstico final.

Para codificar los diferentes casos de cáncer se utilizó el código topográfico y morfológico; para los casos recolectados de 1996 a 1999 se utilizó la segunda edición de la “Clasificación internacional de enfermedades oncológicas” (ICD-O-2) y para los casos recolectados en 1990 y 2000 la tercera edición (ICD-0-3) (14,19). El estadio al diagnóstico de los niños con STB se estadió siguiendo los criterios de Children Oncology Group y el Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (20).

Se utilizó el Programa Child-Check desarrollado por la International Agency for Research on Cancer (IARC) (21), para evaluar la consistencia interna de los registros individuales de cáncer y para efectuar la conversión de la nomenclatura de la ICD-0-2 y a la Clasificación Internacional para Cáncer Infantil (CICI) (6). Este programa realiza cruzamientos entre diferentes variables para buscar inconsistencia entre los datos recolectados. Los cruzamientos que realiza son sexo-topografía, sexo-histología, edad y tipo de tumor, combinación topográfica-morfológica poco probable, errores entre la fecha de nacimiento y el diagnóstico y casos duplicados. El resultado final es una lista de combinaciones poco probables o improbables, las cuáles es necesario revisar y verificar o corregir volviendo a revisar el expediente de los pacientes. Los casos de la ICD-0-3 que no son incluidos por el Child-Check se evaluaron manualmente.

Análisis estadístico

Para conocer la frecuencia y estimar la incidencia general y específica de los diferentes STB se utilizó la CICI (6)

Se obtuvo la frecuencia absoluta y relativa y la incidencia de STB en forma general y específica según grupo y subgrupos de STB según CICI, así como la incidencia por edad y sexo para los años de estudio. La edad se estratificó en menores de 1 año, de 1 a 4, de 5 a 9 y de 10 a 14 años; todas las tasas se dieron por 1,000,000 niños/año. Este análisis se hizo en forma global y para los estados

seleccionados. Para evaluar la tendencia de los STB en la población de estudio, se obtuvo el porcentaje anual de cambio (PAC) y el promedio anual de cambio (%PAC o AAPC por sus siglas en inglés) durante todo el periodo, el cual es un promedio ponderado del porcentaje de incremento o decremento anual que se presenta en una población, para lo cual se utilizó el programa Joinpoint Regression Análisis que ofrece en forma gratuita el Surveillance, Epidemiology and End Results (SEER) Program de los Estados Unidos de América (22) y se aceptó una $P < 0.05$ como límite de significancia estadística.

Actividades del alumno.

El alumno conoció con detalle cómo se busca, colecta, clasifica y analiza la estadística inferencial para determinar las características de tiempo, lugar y persona, mediciones propias de la epidemiología descriptiva de cualquier enfermedad, escribió y corrigió los diferentes borradores del documento.

Aspectos éticos.

Según el Reglamento General de Salud en Materia de Investigación y según el artículo 17 el estudio proyectado se considera como una investigación sin riesgo para los pacientes. A continuación se escribe el artículo mencionado.

ARTICULO 17.- Se considera como riesgo de la investigación a la probabilidad de que el sujeto de investigación sufra algún daño como consecuencia inmediata o tardía del estudio. Para efectos de este Reglamento, las investigaciones se clasifican en las siguientes categorías;

I.- Investigación sin riesgo: Son estudios que emplean técnicas y métodos de investigación documental retrospectivos y aquéllos en los que no se realiza ninguna intervención o modificación intencionada en

las variables fisiológicas, psicológicas y sociales de los individuos que participan en el estudio, entre los que se consideran: cuestionarios, entrevistas, revisión de expedientes clínicos y otros, en los que no se le identifique ni se traten aspectos sensitivos de su conducta.

Cronograma de actividades

Actividad/mes	enero 2012	febrero 2012	marzo 2012	abril 2012	mayo 2012	junio 2012	julio 2012	agosto 2012	Noviembre 2012 - marzo 2013	Abril- junio 2013
Recolección de bibliografía	x	x	x							
Elaboración de monografía				x	x					
Elaboración de protocolo					x	x				
Presentación de protocolo preliminar en seminario							x			
Aceptación del protocolo								x		
Análisis de datos									x	
Escritura de documento final										x

RESULTADOS

Se estudiaron 221 pacientes, de los cuales 117 (52.9%) fueron del sexo femenino, la mayor frecuencia de casos se encontró en el grupo de 10 a 14 años (36.2%), el subgrupo IXa (rabdomyosarcomas) tuvo la frecuencia más alta (50.7%) de casos; el estado de México y el DF fueron los estados con mayor frecuencia de casos (46.1 y 37.6% respectivamente), sólo se pudo estadificar a 126 pacientes y en el 71.5% se presentaron en estadios III y IV (Tabla 1).

La incidencia total para los cinco estados fue de 6.8; fue mayor para el sexo femenino, con una razón masculino/femenino (M/F) de 0.9. En relación con la edad, la incidencia fue mayor para el grupo de menores de 1 año (incidencia de 10.6) y le siguió los de 10 a 14, 1 a 4 y 5 a 9 años (tasas de 7.4, 6.9, 5.4 respectivamente) (Tabla 2).

En relación a los diferentes subgrupos de STB, el grupo IXa (rabdomyosarcomas) tuvo la incidencia más alta (3.5) y le siguió el subgrupo IXd, el IXb y el IXe (2.1, 1.2 y 0.1 respectivamente). (Tabla 2).

En lo que respecta a los rabdomyosarcomas (subgrupo IXa) el subtipo embrionario tuvo la incidencia más alta y le siguió el alveolar (1.9, 1.0 respectivamente). En relación con la edad el grupo que presentó la mayor incidencia fueron los menores de un año (5.3), seguidos de los de 1 a 4, 5 a 9 y 10 a 14 años (4.0, 3.2, 2.9 respectivamente. (Tabla 3).

En lo referente a la tendencia, en forma global y en el subgrupo IXa (rabdomyosarcomas) fue estable (no hubo tendencia). En el subgrupo IXb se encontró una tendencia a la disminución [%PAC

-10.5 (IC_{95%} -15.7, -5.1) y en el subgrupo IXd al incremento [%PAC 10.7 (IC_{95%} 1.7, 20.6) (Tabla 4). En relación con los subtipos de los rhabdiosarcomas (embrionario y alveolar) no hubo tendencia (Tabla 5).

La incidencia total de STB en relación a los 5 estados de la República estudiados fue de 6.8. De estos quien presentó la mayor incidencia fue el estado de Morelos (7.9), seguida por los Estados del DF, Chiapas, Guerrero y Estado de México. (7.5, 7.5, 6.7 y 6.3 respectivamente.) (Tabla 6).

En cuanto a la frecuencia de los STB según CICI la más común fue para los rhabdiosarcomas (subgrupo IXa) con 50.7%. Le siguió el subgrupo IXd (Otros STB específicos) con el 33.5%. Posteriormente se presentó el subgrupo IXb y el IXe (14.9% y 0.9% respectivamente) (Tabla 1,7).

Del subgrupo IXd los más comunes fueron el tumor neuroectodérmico primitivo periférico (TNEPP), sarcoma sinovial, tumor rabdoide extrarenal y tumores fibrohistiocíticos (16.7, 5.9, 2.7 y 2.7% respectivamente). En cuanto al subgrupo IXb los más comunes fueron los tumores de las vainas nerviosas (TVN) y los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos (10.0, 3.2% respectivamente) (Tabla 7)

En relación con la topografía los subgrupos IXa y IXb tuvieron una presentación cefalocaudal, ya que la mayor frecuencia se encontró en cabeza-cuello y orbita (25.2% y 33.4% respectivamente). En el subgrupo IXd la mayor frecuencia fue para los miembros superiores e inferiores y pelvis (22.9% para cada uno) (Tabla 8).

En forma exclusiva para el subgrupo IXa (rabortomiosarcomas), en los embrionarios el 35.5% se presentó en cabeza y cuello, el alveolar se presentó principalmente en los miembros superiores o inferiores (60.6%) (Tabla (9))

En cuanto al tiempo de diagnóstico (TD) y el estadio clínico de los STB al diagnóstico se encontró menor TD para los estadios III y IV (55.5, 60.5 días respectivamente) y mayor para los estadios I y II (144.0, 109.5 días respectivamente) con un coeficiente de correlación de Spearman (r) = -0.22 (Tabla 10).

Discusión

Hallazgos principales

En este estudio los hallazgos principales fueron, haber encontrado una incidencia global de 6.8, la incidencia fue más alta en el grupo de los rabdomiosarcomas (subgrupo IXa= 3.5) y el patrón global según la edad fue muy similar al que tiene el cáncer en general, mayor incidencia en el grupo de menores de 1 año, disminuye en los grupos de 1 a 4, 5 a 9 y aumenta en el grupo de 10 a 14 años, consistente con lo que se señala en la literatura (7-11).

En relación con el resto de los subgrupos (sarcomas no-rabdomiosarcomatosos), el IXd (sarcoma sinovial, TNEPP y otros STB específicos) tuvo la incidencia más alta y le siguió el subgrupo IXb (fibrosarcomas y tumores de las vainas nerviosas periféricas y otras neoplasias fibrosas) incidencia de 2.1 y 1.2 respectivamente, lo cual es consistente con lo que se refiere en la literatura (7-9). Asimismo, en forma individual se encontró una frecuencia del 10% de los TVN y del 16.7% de TNEPP (Tabla 7).

Otro de los hallazgos fue haber encontrado una mayor incidencia en el estado de Morelos (7.9) y muy similar a la que se encontró en la población de niños del DF (7.5), incidencias cercanas a las de países en vías de desarrollo (12,13).

La tendencia de la incidencia de los STB en forma global y para los rabdomiosarcomas (subgrupo IXa) fue estable; pero se encontró una tendencia a la disminución para el subgrupo IXb y al aumento en el subgrupo IXd, consideramos que esto se debió a un mejor diagnóstico de este último subgrupo de neoplasias, dado que las técnicas de inmunohistoquímica han sido introducidas en los

últimos diez años, lo cual ha permitido un mejor diagnóstico histopatológico de los niños que desarrollan este tipo de sarcomas. Llama la atención la baja incidencia encontrada en el año 2004 con respecto al seguimiento en el resto de los años en el que se demuestra una mayor incidencia, la cual pudiera justificarse por la entrada a los servicios de salud del seguro popular quien podría haber generado fuga de pacientes hacia este sector. La otra posibilidad es que pudiera haber estado asociado a una disminución de la exposición de factores ambientales relacionados con esta patología como el tabaquismo paterno, la edad materna avanzada, la exposición a Rx, drogas maternas los cuales han sido asociados a este tipo de tumoraciones. (3) Aun así cabe aclarar que de manera general la incidencia de la tendencia en este sentido se ha mantenido estable, no ha cambiado con un porcentaje promedio anual de cambio de -1.1 el cual no es estadísticamente significativo (Tabla 4)

La presentación topográfica de los subgrupos de STB es diferente y depende del subgrupo que se estudie. En forma global puede señalarse que la distribución de los subgrupos IXa y IXb es cefalocaudal, o sea los sitios de mayor presentación se encuentran en cabeza cuello y extremidades; en cambio en el subgrupo IXd la presentan más frecuentemente es en miembros inferiores o superiores y en la pelvis.

Por otra parte en forma específica para el subgrupo IXa (rabdomyosarcomas), sólo los embrionarios tienen una distribución cefalocaudal, porque el subtipo alveolar se presenta más frecuentemente en miembros superiores o inferiores.

Un aspecto muy importante fue haber encontrado un tiempo de diagnóstico mayor en los casos con estadios I y II (144 y 119 días respectivamente), en comparación del obtenido en los casos con estadios III y IV (55 y 60 días respectivamente), lo cual trajo consigo una correlación negativa ($r = -0.22$) entre estas dos variables (Tabla 10).

Comparación con otros estudios

La incidencia global de STB que encontramos (6.8) es una incidencia menor a la de países desarrollados, dado que éstos presentan una incidencia entre 8 y 9 (7-9). Y esta diferencia está dada principalmente por una menor incidencia de los sarcomas del subgrupo IXa (la incidencia de este subgrupo en los países desarrollados está entre 5.1 y 5.4 y la que encontramos fue de 3.5); la incidencia mundial de los subgrupos IXb y IXd es muy similar a la que encontramos en nuestro estudio (7-9).

Podría argumentarse que esta disminución de la incidencia en el subgrupo IXa pudiera deberse a subregistro de estos casos, pero llama la atención que la incidencia sólo sea menor en este subgrupo y además en un estudio publicado por Ognjanovic O y cols. (23), en donde analiza la epidemiología de los STB en población hispana de 0 a 19 años, tanto la incidencia de los rhabdomyosarcomas como el patrón de distribución de las diferentes variedades histológicas (embrionario y alveolar y otros) sea muy similar a la que encontramos en nuestra población (3.6 vs 3.5 respectivamente).

Por lo anterior consideramos que la incidencia global encontrada y sobre todo la incidencia de los rhabdomyosarcomas es una incidencia que se aproxima a la verdadera y no se debe a un subregistro de los casos de este subgrupo de STB.

No tenemos explicación para el hecho de haber encontrado una mayor incidencia de STB en el sexo femenino, dado que se señala una mayor incidencia en el sexo masculino con una razón M/F mayor a 1.

Asimismo, consideramos que las incidencias más estables son las del DF y Estado de México, porque son los estados que más casos aportaron al análisis de los STB llevado a cabo. Consideramos

que aunque la incidencia de los otros estados, pero sobre todo del estado de Morelos, en donde se encontró una incidencia mayor al resto de los estados analizados, por el poco tamaño muestral, puede ser aleatoria y se debe aumentar el registro de casos para mejorar la precisión de la incidencia encontrada.

En relación con la tendencia, en forma global no hubo tendencia al incremento, situación similar a lo reportado en otros estudios (8,9). Y consideramos que la tendencia a la disminución de los casos del subgrupo IXb y aumento en los del subgrupo IXd se debe principalmente a mejoría en el diagnóstico histopatológico de los pacientes que desarrollan estas neoplasias, situación similar a la encontrada en Europa (7).

En relativo a la frecuencia de los sarcomas no-rabdomiosarcomatosos, hay muy pocos estudios al respecto. La serie más grande la reporta el Instituto Nacional de Cáncer de los Estados Unidos de América con datos del SEER (24). Dentro del subgrupo IXb en donde se encuentran los fibrosarcomas y los TVN la mayor frecuencia fue para los tumores fibroblásticos y miofibroblástico con el 7.1%, en nuestro estudio encontramos 3.2% de estos tumores. En cambio sólo tuvieron el 4.1% de los TVN y en nuestro estudio encontramos 10.0%.

En lo que se refiere al subgrupo IXd la mayor frecuencia fue para los tumores fibrohistiocíticos en donde el 75% de éstos fueron dermatofibrosarcomas; por nuestra parte en nuestro estudio en este subgrupo encontramos una frecuencia alta (16.7%) de TNEPP. Consideramos que las diferencias encontradas podrían deberse a variación aleatoria, ya que el reporte del SEER es de 3084 casos (24) y el nuestro sólo de 221 casos. Sin embargo, debemos comentar que en un estudio sobre el diagnóstico molecular de STB en nuestro medio, se encontró una frecuencia alta de TNEPP

(Dra. Verónica Ponce, comunicación personal), lo cual apoya la frecuencia encontrada de TNEPP en nuestro estudio.

Por otra parte uno de los hallazgos más importantes encontrados fue un tiempo de diagnóstico (TD) mayor para los casos de pacientes estadificados en estadios I y II y menor TD en los casos estadificados en estadio III y IV, lo que se acompañó de una correlación entre estadio y TD negativa ($r = -0.22$) (Tabla 10). Esos hallazgos son importantes porque nos indican que no necesariamente realizar el diagnóstico en corto tiempo ayudará a diagnosticar a los pacientes en estadios tempranos o sea I ó II y apoyan la hipótesis de que el TD según el estadio está dado principalmente por el comportamiento biológico de los tumores, a un comportamiento biológico agresivo corresponde un menor tiempo de diagnóstico como los estadios III, IV y viceversa. Estos tumores son detectados en tiempo más corto ya que la presentación clínica es más agresiva y la atención a la salud es más rápida y oportuna en comparación a los estadios menores en los que tal vez se subestima el problema por ser menos agresivos. Situación que se ha encontrado en otros tumores como los del sistema nervioso central y óseos. (25,26).

En cuanto a la historia natural de estos sarcomas, si este no es tratado y se deja a libre evolución La sobrevida según la estadificación pre tratamiento es del 80% para estadio I, 68% para el estadio II, 49% para el estadio III y 21% para el estadio IV. Esto quiere decir que el pronóstico sin tratamiento invariablemente cambia mucho la expectativas de vida de estos pacientes por lo que la sugerencia es estar alerta ante este tipo de patologías y detectarlas a tiempo para mejorar la calidad de vida de los mismos. (1)

Fortalezas y debilidades

La principal fortaleza de este estudio es que en el RCN de donde se obtuvieron los datos, se ha tratado de cubrir las principales características de calidad en los datos que se recopilan (27). En este Registro se hace una búsqueda exhaustiva de todos los casos que se atienden en los hospitales que apoyan el RCN con el objetivo de tener más del 95% de los casos que se presentan en cada año de registro; la validez del diagnóstico de los casos de STB es alta porque en la mayoría se realizó mediante diagnóstico histopatológico, las variables indispensables para conocer los aspectos epidemiológicos de estas enfermedades (edad al diagnóstico, sexo, año de diagnóstico, lugar de residencia) se obtienen aplicando una entrevista al familiar responsable de los paciente y además se revisan los expedientes clínicos respectivos si hubiera alguna duda al respecto o algún dato faltante; en general el tiempo que transcurre entre el ingreso de los pacientes a hospital, su diagnóstico y su registro no es mayor a cuatro meses y por último para la codificación del tipo de cáncer, la topografía de donde se desarrolló y el estadio al diagnóstico se utilizan los estándares internacionales respectivos (27).

A pesar de que en un RCN se prefiere tener pocos casos pero registrados con calidad, a tener muchos casos y poca calidad en el registro de los mismos, consideramos que una posible debilidad en nuestro estudio es el tamaño muestral de casos que se analizó. Sin embargo pudimos observar, dados los resultados obtenidos, que la incidencia encontrada es consistente con lo que se reporta en literatura internacional; sin embargo sería bueno coleccionar un mayor número de casos para evaluar con mayor precisión la frecuencia de los STB no-rabdomiosarcomatosos.

Conclusiones

Los niños mexicanos con STB analizados tienen una menor incidencia en comparación de los niños de países desarrollados. La distribución de los diferentes subgrupos de STB corresponde a la de población de niños hispanos. La tendencia de los STB es estable y se ha mejorado el diagnóstico de los sarcomas del subgrupo IXd en los niños derechohabientes del IMSS atendidos en el DF. Hay una correlación negativa entre el estadio y el tiempo de diagnóstico.

Agradecimientos

Se agradece a todas aquellas personas tanto del HP y LR que hicieron posible la colección de casos de cáncer en este periodo de estudio. Y sobre todo a las enfermeras Guadalupe González Miranda y Adriana Vázquez Pachuca, por el exhaustivo trabajo realizado diariamente para contar con los datos de cáncer que aquí analizamos.

Referencias

1. Rostion CG. Tumores en niños. Aspectos generales de los tumores en niños. Editorial mediterráneo Ltda. Santiago, Chile. 2007; 1:15-29.
2. Sheri L. Spunt, Stephen X. Skapek, Cheryl. M. Coffin. Pediatric Nonrhabdomyosarcoma Soft Tissue Sarcomas the Oncologist 2008; 13:668-678.
3. Hennekam RC. Costello syndrome: an overview. Am J Med Genet C Semin Med Genet 2003;117C:42.48
4. Bisogno G, Anderson J, Soft Tissue Sarcoma Blackwell Publishing Ltd. Hospital de Padua, Italy and Hospital, London, UK 2010:216-229.
5. Giménez C, Pereira A, Arcamone G, Gómez M, Reyes J, Mota D, Sarcoma de tejidos blandos no rhabdomyosarcoma en niños Rev Venez Oncol 2007;19:230-234
6. Steliarova-Foucher E, Stiller C, Lacour B, Kaatsch P. International Classification of Childhood Cancer, third edition. Cancer 2005;103:1457-1467
7. Pastore G, Peris-Bonet R, Carli M, Martínez-García C, Sanchez de Toledo J, Steliarova-Foucher E. Childhood soft tissue sarcomas incidence and survival in European children (1978-1997): report from the Automated Childhood Cancer Information System project. Eur J Cancer. 2006 Sep;42(13):2136-49.
8. Wehkopf T, Blettner M, Dantonello T, Jung I, Klingebiel T, Koscielniak E, Lückel M, Spix C, Kaatsch P. Incidence and time trends of soft tissue sarcomas in German children 1985-2004 - a report from the population-based German Childhood Cancer Registry. Eur J Cancer 2008;44:432-440.
9. Howlader N, Noone AM, Krapcho M, Neyman N, Aminou R, Altekruse SF, Kosary CL, Ruhl J, Tatalovich Z, Cho H, Mariotto A, Eisner MP, Lewis DR, Chen HS, Feuer EJ, Cronin KA (eds). SEER Cancer Statistics Review, 1975-2009 (Vintage 2009 Populations), National Cancer Institute. Bethesda, MD, Section 28 and 29 Childhood cancer by site incidence, survival and mortality. http://seer.cancer.gov/csr/1975_2009_pops09/
10. Lacour B, Desandes E, Mallol N, Sommelet D. Lorraine childhood cancer registry: incidence, survival 1983-1999. Arch Pediatr 2005;12:1577-1586.
11. Baade PD, Youlten DR, Valery PC, Hassall T, Ward L, Green AC, Aitken JF. Trends in incidence of childhood cancer in Australia, 1983-2006. Br J Cancer 2010;102:620-626.
12. First report of the Singapore Childhood cancer registry, 1997-2005
13. Kachanov DY, Dobrenkov KV, Abdullaev RT, Shamanskaya TV, Varfolomeeva SR. Incidence and survival of pediatric soft tissue sarcomas in moscow region, Russian Federation, 2000-2009. Sarcoma 2012;2012:350806. doi: 10.1155/2012/350806. Apr 4.
14. Fritz A, Percy C, Jack A, Shanmugaratnam K, Sobin L, Parkin DM, Whelan S. International Classification of Diseases for Oncology, 3er ed. Geneva: World Health Organization, 2000.

15. Fajardo-Gutiérrez A, Juárez-Ocaña S, González-Miranda G, Palma-Padilla V, Carreón-Cruz R, Mejía-Aranguré JM. Incidencia general y específica de cáncer en niños derechohabientes del Instituto Mexicano del Seguro Social. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc* 2007;45:579-592
16. Fajardo-Gutiérrez A, Juárez-Ocaña S, González-Miranda G, Palma-Padilla V, Carreón-Cruz R, Ortega-Álvarez MC, Mejía-Aranguré JM. Incidence of cancer in children residing in ten jurisdictions of the Mexican Republic: importance of the Cancer registry (a population-based study). *BMC Cancer*. 2007 Apr 19;7:68. (<http://www.biomedcentral.com/1471-2407/7/68>)
17. Fajardo-Gutiérrez A, Rendón-Macías ME, Mejía-Aranguré JM. Epidemiología de cáncer en niños Mexicanos. Resultados globales. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc* 2011;49:Supl 1:S43-S47
18. Landis y Koch Landis RJ, Koch GG. The measurement of observer agreement for categorical data *Biometrics* 1977;33:159-174.
19. Percy C, Van Holten V, Muir C(eds.), *International Classification of Diseases for Oncology* , 2 nd ed Geneva: World Health Organization, 1990
20. <http://www.cancer.gov/espanol/cancertopics/pdq/tratamiento/sarcoma-tejido-blando-infantil/HealthProfessional>
21. Kramárová E, Stiller CA, Ferlay J, Parkin DM, Draper GJ, Michaelis J, Neglia J, Qureshi S. Child-Check program. En: *International Classification of Childhood Cancer*. IARC Technical Report no. 29. Lyon: IARC, 1996, pp. 43-47.
22. Joinpoint regression analysis of cancer trends. <http://srab.cancer.gov/joinpoint/aapc.html>.
23. Ognjanovic S, Linabery AM, Charbonneau B, Ross JA. Trends in childhood rhabdomyosarcoma incidence and survival in the United States, 1975-2005. *Cancer* 2009;115:4218-4226.
24. Sarcoma de tejido blando infantil: Tratamiento (PDQ). <http://www.cancer.gov/espanol/pdq/tratamiento/sarcoma-tejido-blando-infantil/HealthProfessional>
25. Brasme JF, Morfouace M, Grill J, Martinot A, Amalberti R, Bons-Letouzey C, Chalumeau M. Delays in diagnosis of paediatric cancers: a systematic review and comparison with expert testimony in lawsuits. *Lancet Oncol*. 2012;13:e445-e459.
26. Bacci G, Ferrari S, Longhi A, Mellano D, Forni C, Zavatta M, Versari M, Smith K. High-grade osteosarcoma of the extremity: differences between localized and metastatic tumors at presentation. *J Pediatr Hematol & Oncol* 2002;24:27-30.
27. Fajardo-Gutiérrez A. Evaluación de la calidad del registro de cáncer. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2011;49 Supl 1:S121-S124.

Anexo I

PROYECTO:

"EPIDEMIOLOGÍA DE LAS NEOPLASIAS MALIGNAS EN NIÑOS
DERECHOHABIENTES DEL INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
PERIODO 1996-2015"

1. Núm. de Afiliación _____ FOLIO _____
2. Nombre del paciente _____
(Apellido paterno) (Apellido materno) (Nombres)
3. Sexo _ 1)Masculino 0)Femenino
4. Fecha de nacimiento _____.... mes de nac ___ año de nac ___
5. Fecha del diagnóstico _____ mes ___ año ___
6. Edad al diagnóstico _____ (meses)
7. Tipo de cáncer _____
Clasificación morfológica _____
Clasificación topográfica _____
Clasificación CICI _____
8. Estudio histopatológico _ 1)Si 0)No Núm. de registro _____
9. Diagnóstico histopatológico _____

10. Estadío del tumor ___ (Ver hoja 5)
11. Ciudad de residencia _____
12. Domicilio _____
13. Teléfono _____
14. Clínica IMSS _____
15. Delegación IMSS ___ _____
16. Delegación política _____
17. Fue atendido previamente en otro hospital _ 1)Si 0)No

ANTECEDENTES HEREDOFAMILIARES

18. Familiares con cáncer _ 1) Si 0)No 2)No sabe

19. Parentesco ___

20. Tipo de cáncer familiar _____

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLOGICOS

21. Lugar de Nacimiento ___

22. Mes de concepción ___

23. Orden al nacimiento ___ Embarazo de termino _ 1)Si 0)No

24. Peso al nacer _____ (gramos)

25. Ocupación del padre ___
(Especificar)

26. Ocupación de la madre ___
(Especificar)

27. Escolaridad del padre ___
(Escribir años cursados, posteriormente se recodificará)

28. Escolaridad de la madre ___
(Escribir años cursados, posteriormente se recodificará)

- 01) Analfabeta 05) Secundaria incompleta 09) Licenciatura
02) Sabe leer y escribir 06) Secundaria completa 10) Otros
03) Primaria incompleta 07) Bachillerato
04) Primaria completa 08) Técnico

29. Salario mensual del padre \$ _____ (pesos)

30. Salario mensual de la madre \$ _____ (pesos)

31. Salario mensual conjunto \$ _____ (pesos)

32. Núm. Cuartos en la casa Habitación ___

33. Núm. de cuartos para dormir ___

34. Núm. de personas que viven en la casa ___

35. Agua intradomiciliaria _ 1)Si 0)No

36. Eliminación de excretas _ 1)T. Inglés 2)Letrina 3)Fecalismo

37. Nivel socioeconómico _ 1)Alto 2)Medio 0)Bajo

37a. El piso de las habitaciones es de _
1) Mosaico 2) cemento 3) madera 4) tierra 5) otra

38. Edad del padre a la concepción del hijo ____ (años)

39. Edad de la madre a la concepción del hijo ____ (años)

40. Edad del padre al diagnóstico del niño ____ (años)

41. Edad de la madre al diagnóstico del niño ____ (años)

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLOGICOS

42. Enfermedades exantemáticas __ (tachar las que haya padecido)
00) Ninguna 04) Rubeola
01) Sarampión 16) Escarlatina
02) Varicela 32) Otras _____

43. Internamientos hospitalarios durante el primer año de vida _
1)Si 0)No 2)No se sabe

44. Causa _____

45. Malformaciones _ 1)Si 0)No 3)No Sabe

46. Tipo _____

47. Lateralidad del tumor _
1)Unilateral derecho 2)Bilateral 3)Generalizado 4)Unilateral izquierdo

ANTECEDENTES RELACIONADOS CON EL PADECIMIENTO

PADECIMIENTO ACTUAL

(Haga una síntesis del padecimiento del niño con fechas de atención)

48. Fecha de inicio de signos y síntomas: _____

Día inicio días__ mes inicio mes__ año inicio año __

49. Cuáles fueron los signos y síntomas que presentó?

50. ¿Cuál fue el primer signo o síntoma que tuvo su hijo?

signo1 _____

51. Además del primer síntoma, qué otros signos y síntomas presentó

Al inicio del padecimiento?

signo2 _____ signo3 _____

signo4 _____ signo5 _____

signo6 _____ signo7 _____

TIEMPO DE DIAGNÓSTICO

52. Tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas y su diagnóstico

En el 3er. nivel IMSS ____ (días).

(Se obtiene con la fecha de inicio de los síntomas y la fecha del Diagnóstico en 3er. nivel de atención en el IMSS).

53. Unidad médica de atención ____ HP) Hospital de Pediatría CMN SXXI
LR) Hospital General La Raza

El cuestionario fue contestado por _

1) PADRE 2) MADRE 3) OTRO 4) AMBOS PADRES

El cuestionario fue aplicado en __ (escribir la ciudad en donde Fue aplicado)_____

54. Es una segunda neoplasia _ 1)SI; 0)NO

55. ¿Cuál fue el diagnóstico de la primera neoplasia?_____

56. Estudio histopatológico2 _ 1)Si 0)No Núm. de registro2 _____

Clasificación morfológica2 _____

Clasificación topográfica2 _____

Clasificación CICI2 _____

57. Fecha de la primera neoplasia mes1 __ año1 __

58. Tiempo transcurrido entre la primera
Y la segunda neoplasia ___ (meses)

OBSERVACIONES

DIAGNÓSTICO DE LA EXTENSIÓN DE LA ENFERMEDAD

Marcadores tumorales __ 1) Positivos 0) Negativos 9) No se aplica

Líquido Cefalorraquídeo (Infiltración) __ 1) SI 0) NO 9) No se aplica

Médula ósea (Infiltración) __ 1) SI 0) NO 9) No se aplica

Márgenes quirúrgicos incluidos __ 1) SI 0) NO 9) No se aplica

ICD-O-3 Sitio: __ __ __. __ ; Morfología: __ __ __ __ / __ __ ;

CS Tumor size __ __ __ ; CS Extensión __ __ ; CS TS/Ext-Eval __ ;

CS Reg Lymph nodes __ __ ; CS Reg L N Eval __ ;

CS Reg LN pos __ __ ; CS Reg L N exam __ __ ;

CS Mets al Dx __ __ ; CS Mets Eval __ ;

CS SSF1 __ __ __ ; CS SSF2 __ __ __ ; CS SSF3 __ __ __ ;

CS SSF4 __ __ __ ; CS SSF5 __ __ __ ; CS SSF6 __ __ __ ;

(Versión de CS: _____).

Estadio T __ N __ M __ ; AJCC Estadio _____ ; SSS2000 _____

ESTADIFICACION PEDIATRICA etpT __ etpN __ etpM __

Grupo Pediátrico _____ Estadio _____ Prefijo __

Quién estadificó __

Observaciones:

TRATAMIENTO AL DIAGNÓSTICO

Fecha del primer tratamiento __/__/__

Tipo de tratamiento (Quimioterapia, Radioterapia, Cirugía u otra):

SEGUIMIENTO DEL PACIENTE

Fecha del siguiente seguimiento __/__/__

Fecha del último seguimiento __/__/__

Estado actual del cáncer __

1. Sin evidencia de cáncer,
2. Hay evidencia del cáncer,
9. Se desconoce si el cáncer está presente.

Calidad de la sobrevida __

0. Realiza actividades normalmente,
1. Tiene algunos síntomas al caminar,
2. Camina más del 50%, pero en ocasiones necesita ayuda,
3. Camina menos del 50%, necesita ayuda de sus familiares,
4. Está postrado en cama,
8. Murió,
9. Se desconoce.

Murió el paciente _ 1) SI 0) NO

Fecha de la muerte __/__/__

Causa de la muerte __

D. Directa, I. Indirecta, N. No fue causada por el cáncer, S. Se desconoce.

C I E (10ma.) __ __ __. __

(Nota: si el paciente tiene más de un seguimiento agregar una hoja con los datos del seguimiento que aquí se escriben).

(Hoja2008-2015_V3.doc)

Tabla 1
Número de casos de STB estudiados según diferentes variables

Variables			Variables		
Sexo	n	%	Estado de residencia	n	%
Masculino	104	47.1	Distrito Federal	83	37.6
Femenino	117	52.9	Estado de México	102	46.1
Total	221		Morelos	13	5.9
			Guerrero	10	4.5
			Chiapas	13	5.9
			Total	221	
Edad (años)	n	%	Estadio clínico	n	%
<1	18	8.1	I	12	9.5
1 a 4	62	28.1	II	24	19.0
5 a 9	61	27.6	III	54	42.9
10 a 14	80	36.2	IV	36	28.6
0 a 14 años	221		Total	126	
Subgrupos	n	%	Tipo histológico	n	%
IXa	112	50.7	Rabdomiosarcomas	112	50.7
IXb	33	14.9	No rabdomiosarcomas	109	49.3
IXd	74	33.5	Total	221	
IXe	2	0.9			
Total	221				

STB= Sarcomas de los Tejidos blandos; n= Número de casos; % Porcentaje; IXa= rabdomiosarcomas; IXb= fibrosarcomas y tumores de las vainas nerviosas periféricas y otras neoplasias fibrosas; IXd: Otros STB, específicos; IXe: STB inespecíficos.

Tabla 2
Incidencia* de STB en niños derechohabientes del IMSS residentes de
cinco estados de la República Mexicana según subgrupo de diagnóstico,
edad y sexo 1996-2010

STB	Grupo de edad (años)					Sexo		Razón M/F
	< 1	1 a 4	5 a 9	10 a 14	0 a 14**	M	F	
IXa	5.3	4.0	3.2	2.9	3.5	3.6	3.2	1.1
IXb	3.5	1.0	0.5	1.4	1.2	1.1	1.1	1.0
IXd	1.8	1.8	1.7	3.1	2.1	1.6	2.8	0.6
IXe	0.0	0.1	0.0	0.1	0.1	0.0	0.1	0.0
Total	10.6	6.9	5.4	7.4	6.8	6.2	7.3	0.9

*Tasas por 1,000,000 niños/año; ** Tasas ajustadas por edad, STB: Sarcomas de los tejidos blandos, IMSS: Instituto Mexicano del seguro Social; Grupo IX según la International Classification for Childhood Cancer; M: Masculino, F. Femenino; IXa: Rabdomiosarcomas; IXb: Fibrosarcomas, tumores de las vainas nerviosas periféricas y otras neoplasias fibrosas; IXd: Otros STB, específicos; IXe: STB inespecíficos.

Tabla 3
Incidencia* de Rbdomiosarcomas en niños derechohabientes del
IMSS residentes de cinco estados de la República Mexicana según
subgrupo de diagnóstico y edad, 1996-2010

Rbdomiosarcomas	Grupo de edad (años)				
	< 1	1 a 4	5 a 9	10 a 14	0 a 14*
Embrionario	1.8	2.3	1.9	1.6	1.9
Alveolar	0.6	1.1	1.0	1.0	1.0
Rabdo NOS y otras	3.0	0.6	0.3	0.3	0.6
Total	5.3	4.0	3.2	2.9	3.5

*Tasas ajustadas por edad x 1,000,000 niños/año; IMSS: Instituto Mexicano del Seguro Social;
 IXa: Rbdomiosarcomas; Embrionarios (8910/39, 8991/34); Alveolar (8920/39); Rabdo NOS y otras
 (8900/39, 8902/39, 8912/39).

Tabla 4
Incidencia* de STB en niños derechohabientes del IMSS residentes de cinco estados de la República Mexicana según grupo de diagnóstico periodo 1996- 2010

STB	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	%PAC (IC _{95%})
IXa	5.4	2.5	4.6	6.8	3.1	1.8	5.8	3.2	2.5	1.8	3.7	3.1	2.2	4.2	2.5	-3.3 (-7.7, 1.3)
IXb	2.4	1.1	1.5	2	1.9	1.8	2.2	0.5	0.4	0	1.1	0.5	1.2	0.4	0.4	-10.5 (-15.7, -5.1)‡
IXd	0.5	0	1.5	0.5	3.3	2.9	2.4	3.2	0.8	3.9	0.9	1.9	3	3.7	3.2	10.7 (1.7, 20.6)‡
IXe	0.5	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	0.4	0.0	0.0	0.0	0.0	0.0	-
Total	8.6	3.6	7.5	9.3	8.3	6.5	10.5	6.9	3.7	6.0	5.7	5.5	6.4	7.8	6.2	-1.1 (-4.6, 2.6)

*Tasas ajustadas por edad x 1,000,000 niños/año; STB: Sarcomas de los Tejidos blandos; IMSS: Instituto Mexicano del Seguro Social; IXa: Rabdomiosarcomas; IXb: Fibrosarcomas, tumores de las vainas nerviosas periféricas y otras neoplasias fibrosas; IXd: Otros STB específicos; IXe: STB inespecíficos; %PAC= Porcentaje promedio anual de cambio; ‡= P < 0.05; IC_{95%}= Intervalo de confianza al 95%

Tabla 5
Incidencia* de rabdiosarcomas (IXa) según subtipos histológicos en niños derechohabientes del IMSS residentes de cinco estados de la República Mexicana periodo 1996-2010

Rabdiosarcomas	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002	2003	2004	2005	2006	2007	2008	2009	2010	%PAC (IC _{95%})
Embrionario	2.0	1.0	1.5	4.7	2.6	0.9	3.1	2.2	1.3	1.3	2.2	2.7	0.5	1.4	1.4	-3.1 (-9.3,3.5)
Alveolar	1.0	0.5	2.5	1.4	0.4	0.9	1.8	0.4	0.9	0.4	1.8	0.0	1.8	0.9	0.5	0.1 (-7.4, 8.2)
Otros y NOS	2.0	1.0	0.5	0.9	0.0	0.0	0.4	0.4	0.4	0.0	0.0	0.0	0.0	1.4	0.5	-
Total	5.1	2.4	4.5	7.1	3.1	1.7	5.3	3.1	2.6	1.8	4.0	2.7	2.3	3.7	2.3	-2.8 (-13.3, 8.9)

*Tasas ajustadas por edad x 1,000,000 niños/año; STB: Sarcomas de los Tejidos blandos; IMSS: Instituto Mexicano del Seguro Social; IXa: Rabdiosarcomas; Embrionarios (8910/39, 8991/34); Alveolar (8920/39); Otros e histologías NOS (8900/39, 8902/39, 8912/39); %PAC= Porcentaje promedio anual de cambio; IC_{95%}= Intervalo de confianza al 95%

Tabla 6
Incidencia de STB en niños derechohabientes del IMSS residentes de cinco estados de la República Mexicana, 1996-2010

Grupo de edad (años)	Distrito Federal		Estado México		Morelos		Guerrero		Chiapas		Total	
	n	Tasa	n	Tasa	n	Tasa	n	Tasa	n	Tasa	n	Tasa
<1	2	3.5	13	15.1	1	12.2	2	23.8	0	0	18	10.6
1 a 4	26	8.7	24	5.2	3	6.6	1	2.3	8	16.5	62	6.9
5 a 9	27	7.2	26	4.5	5	8.6	2	3.6	1	1.6	61	5.4
10 a 14	28	7.7	39	7.1	4	7.3	5	10.3	4	6.6	80	7.4
0 a 14*	83	7.5	102	6.3	13	7.9	10	6.7	13	7.5	221	6.8

* Tasas ajustadas por edad por 1,000,000 niños/año; STB= Sarcomas de los Tejidos blandos; IMSS= Instituto Mexicano del Seguro Social; n= Número de casos

Tabla 7
Frecuencia de sarcomas de los tejidos blandos
según CICI en niños (0 a 14 años) mexicanos y estadounidenses (EUA)

Grupo y subgrupo de tumores	México		EUA	
	n	%	n	%
<i>IXa Rbdomiosarcomas</i>	112	50.7	1540	49.9
<i>IXb Fibrosarcomas, tumores de los nervios periféricos y otras neoplasias fibrosas</i>	33	14.9	347	11.3
Tumores fibroblásticos y miofibroblásticos	7	3.2	219	7.1
Tumores de las vainas nerviosas	22	10.0	125	4.1
Otras neoplasias fibromatosas	4	1.8	3	0.1
<i>IXc Sarcoma de Kaposi</i>	0	0.0	3	0.1
<i>IXd Otros sarcomas de los tejidos blandos específicos</i>	74	33.5	930	30.2
Tumor de Ewing y tumor de Askin de los tejidos blandos	5	2.3	107	3.5
Tumor neuroectodérmico primitivo periférico de los tejidos blandos	37	16.7	69	2.2
Tumor rabdoide extrarenal	6	2.7	48	1.6
Liposarcomas	0	0	33	1.1
Tumores fibrohistiocíticos ^a	6	2.7	293	9.5
Leiomiomas	1	0.5	54	1.8
Sarcoma Sinovial	13	5.9	184	6.0
Tumores de los vasos sanguíneos	2	0.9	33	1.1
Neoplasias de los tejidos blandos óseas y condromatosas	0	0	15	0.5
Sarcoma alveolar de partes blandas	3	1.4	29	0.9
Miscelaneas de los sarcomas de los tejidos blandos	1	0.5	65	2.1
<i>IXe Sarcomas inespecíficos de los de los tejidos blandos</i>	2	0.9	264	8.6
Total	221	100	3084	100

*CICI= Clasificación Internacional para Cáncer Infantil, a= En los niños estadounidenses el dermatofibrosarcoma se presentó en el 75% de los casos

Tabla 8
Frecuencia (%) de los STB según topografía y subgrupo histológico de acuerdo a CICI

Topografía	Subgrupo según CICI								Total	
	IXa		IXb		IXd		IXe			
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Cabeza y cuello	21	18.9	11	30.6	9	12.9	1	50.0	42	19.2
Orbita	7	6.3	1	2.8	0	0.0	0	0.0	8	3.7
Miembros superiores e inferiores	25	22.5	9	25.0	16	22.9	0	0.0	50	22.8
Tórax	1	0.9	4	11.1	2	2.9	0	0.0	7	3.2
Genitourinario	12	10.8	0	0.0	3	4.3	0	0.0	16	7.3
Vejiga	5	4.5	0	0.0	1	1.4	0	0.0	6	2.7
Pelvis	14	12.6	3	8.3	16	22.9	0	0.0	33	15.1
Otros	26	23.4	8	22.2	23	32.9	1	50.0	58	26.5
Total	111	100.0	36	100.0	70	100.0	2	100.0	219	100.0

STB: Sarcomas de los Tejidos Blandos; CICI: Clasificación Internacional para Cáncer Infantil; IXa: Rbdomiosarcomas; IXb: Fibrosarcomas y tumores de las vainas nerviosas malignos; IXd: Otros STB específicos (Sarcoma Sinovial, Tumor Neuroectodérmico Primitivo y otros); IXe: Otros inespecíficos; P<0.001 al comparar IXa, IXb, IXd.

Tabla 9
Frecuencia (%) de los STB rdbomiosarcomatosos según subtipo
histológico y topografía

Topografía	Subtipo histológico						Total	
	Embrionario**		Alveolar**		Otros y NOS			
	n	%	n	%	n	%	n	%
Cabeza y cuello	17	27.4	2	6.1	2	12.5	21	18.9
Orbita	5	8.1	1	3.0	1	6.3	7	6.3
Miembros superiores e inferiores	1	1.6	20	60.6	4	25.0	25	22.5
Tórax	0	0.0	1	3.0	0	0.0	1	0.9
Genitourinario	10	16.1	1	3.0	1	6.3	12	10.8
Vejiga	4	6.5	0	0.0	1	6.3	5	4.5
Pelvis	9	14.5	3	9.1	2	12.5	14	12.6
Otros	16	25.8	5	15.2	5	31.3	26	23.4
Total	62	100.0	33	100.0	16	100.0	111	100.0

%: Porcentaje; STB: Sarcomas de los Tejidos blandos; Otros y NOS: Rdbomiosarcoma botroides, NOS: Sin otra especificación;

** P < 0.000 al comparar la frecuencia de embrionarios y alveolares

Tabla 10
Tiempo de diagnóstico según Estadio Clínico al diagnóstico en
niños con STB derechohabientes del IMSS residentes de cinco estados de la
República Mexicana 1996 - 2010

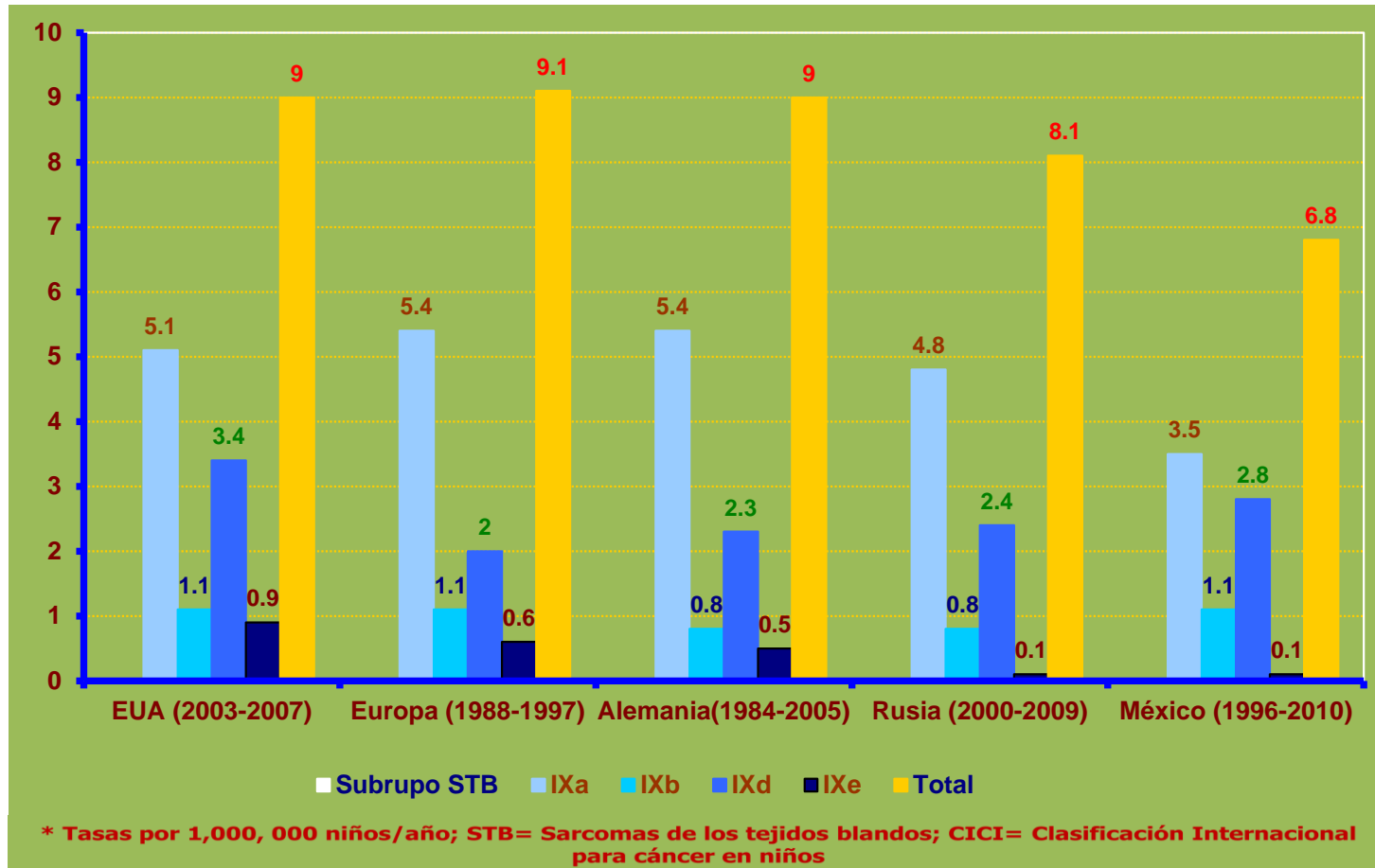
Estadio Clínico	n	Tiempo de diagnóstico (días)				
		Mínimo	Q ₁	Mediana*	Q ₃	Máximo
I	12	35.0	59.0	144.0	251.5	999.0
II	24	2.0	45.5	109.5	211.5	1080.0
III	54	1.0	35.0	55.5	124.0	1460.0
IV	36	14.0	34.0	60.5	117.0	261.0
Total	126					

STB= Sarcomas de los Tejidos Blandos; IMSS= Instituto Mexicano del Seguro Social; n= Número de casos; Q₁= Cuartil 1; Q₃= Cuartil 3.

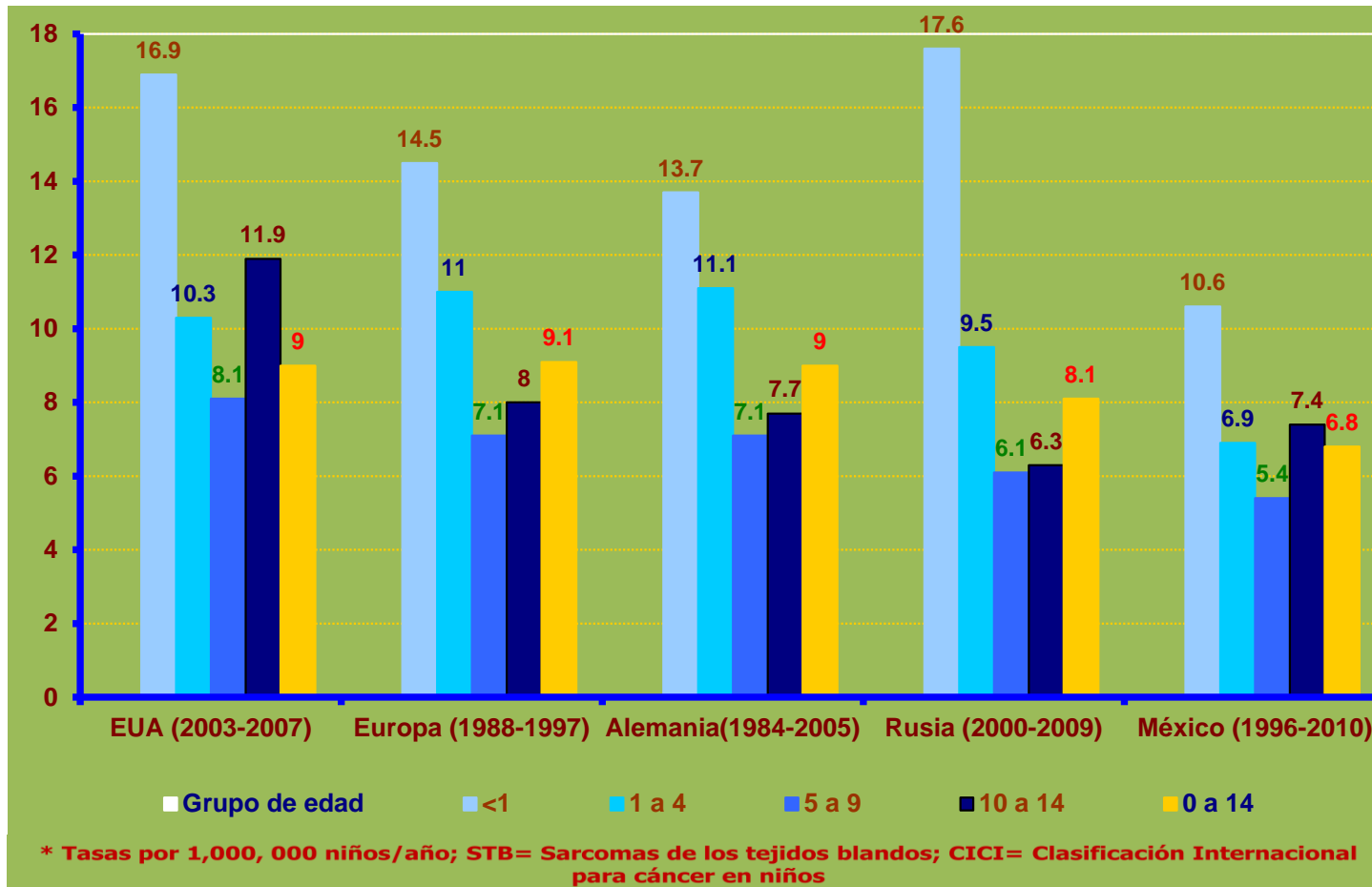
Coeficiente de Correlación: $r = -0.22$; $r^2 = 0.05$ (IC_{95%} -0.35 – 0.47)

*Análisis de Varianza de una vía de Kruskal-Wallis= 10.491, grados de libertad= 3; P = 0.014

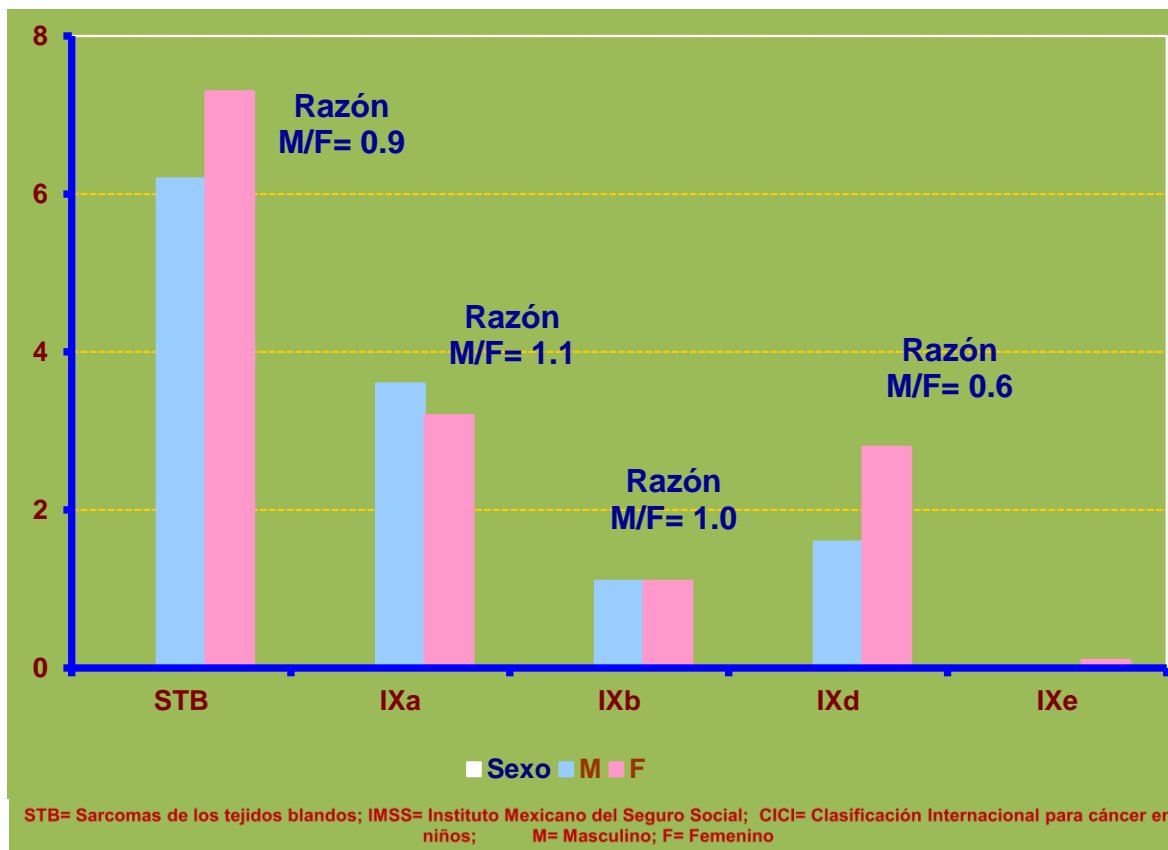
Incidencia* de STB en niños de diferentes países según subgrupos de acuerdo a CICI



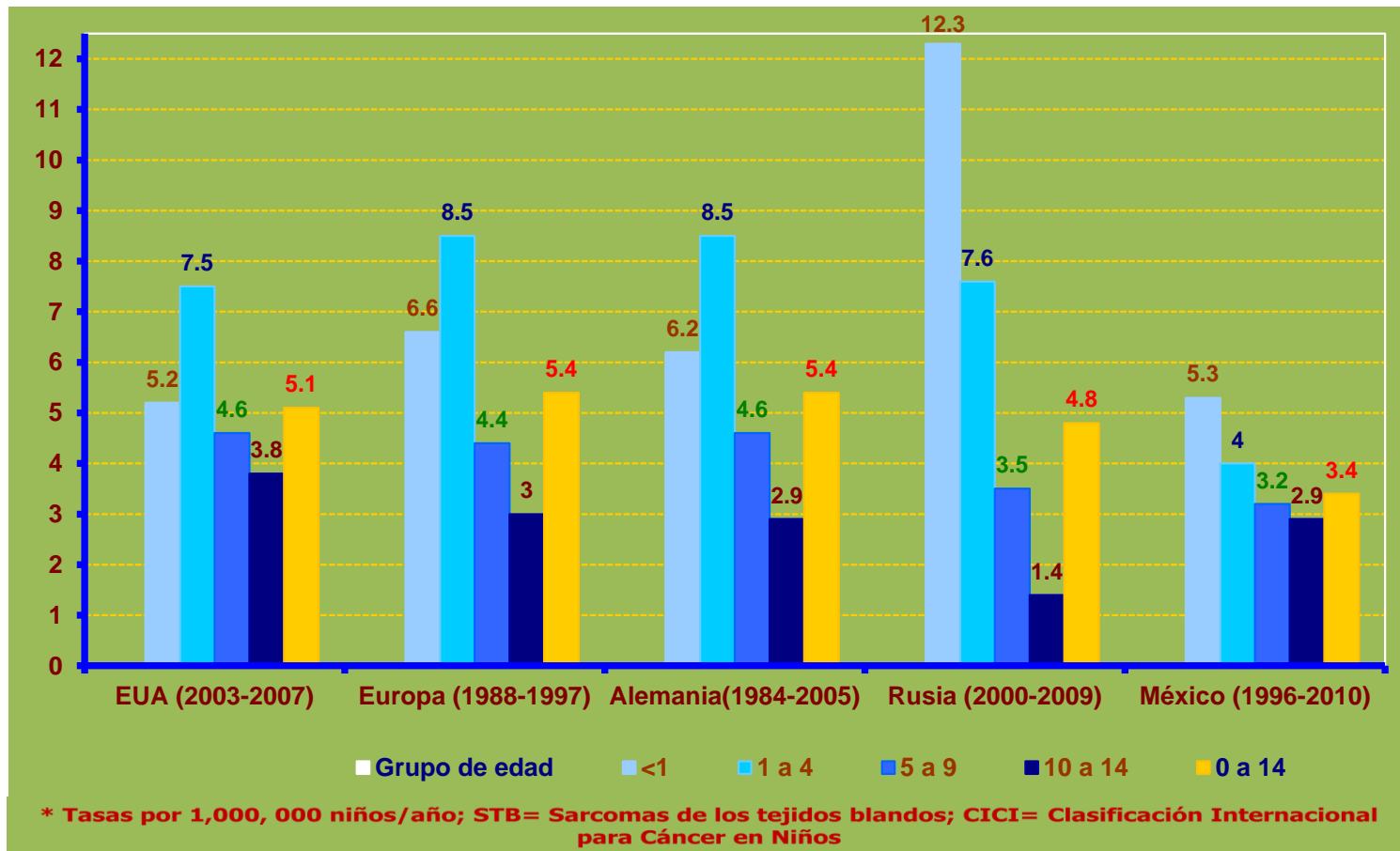
Incidencia* de STB en niños de diferentes países según grupo de edad de acuerdo a CICI



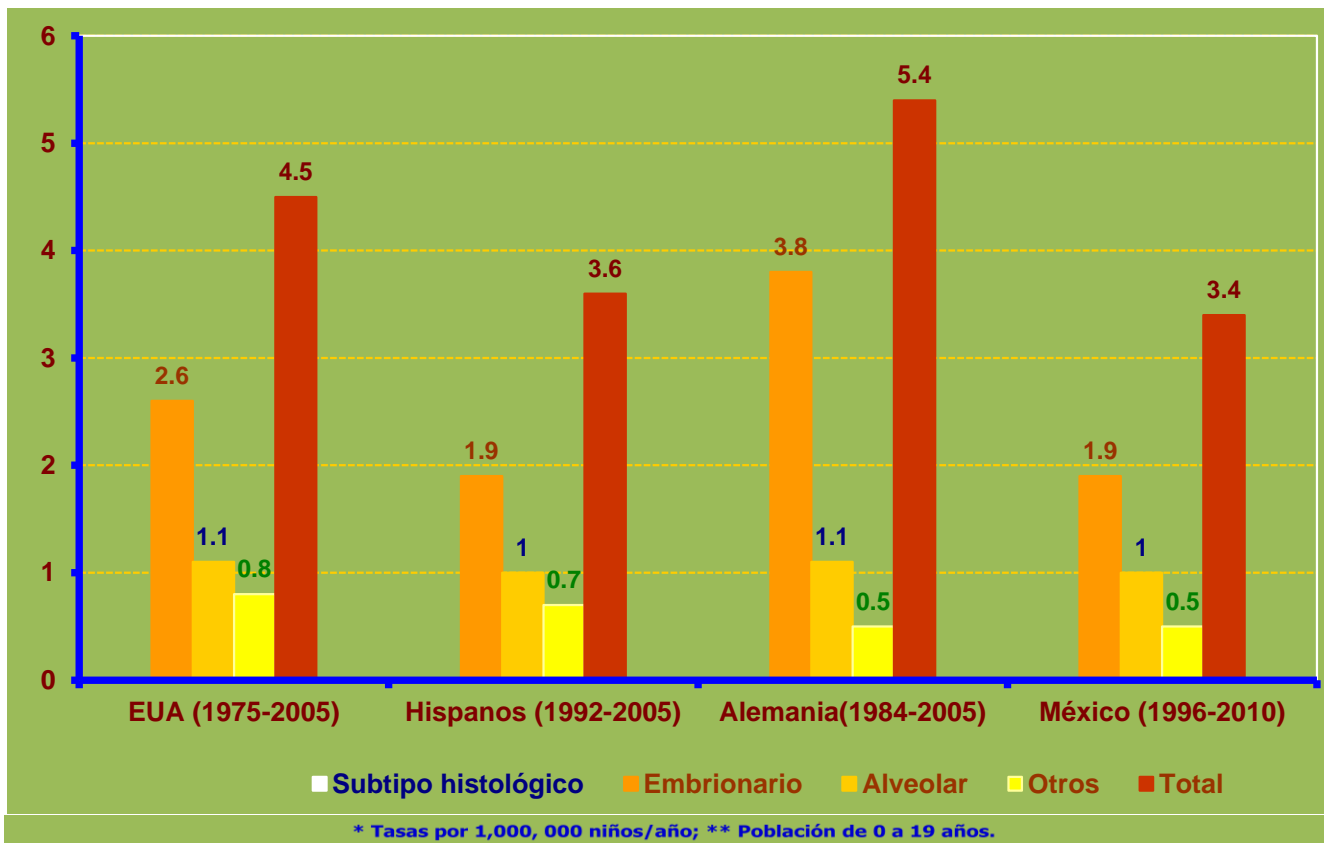
Incidencia de STB en niños mexicanos derechohabientes del IMSS por subgrupos (CICI) según sexo, 1996 - 2010



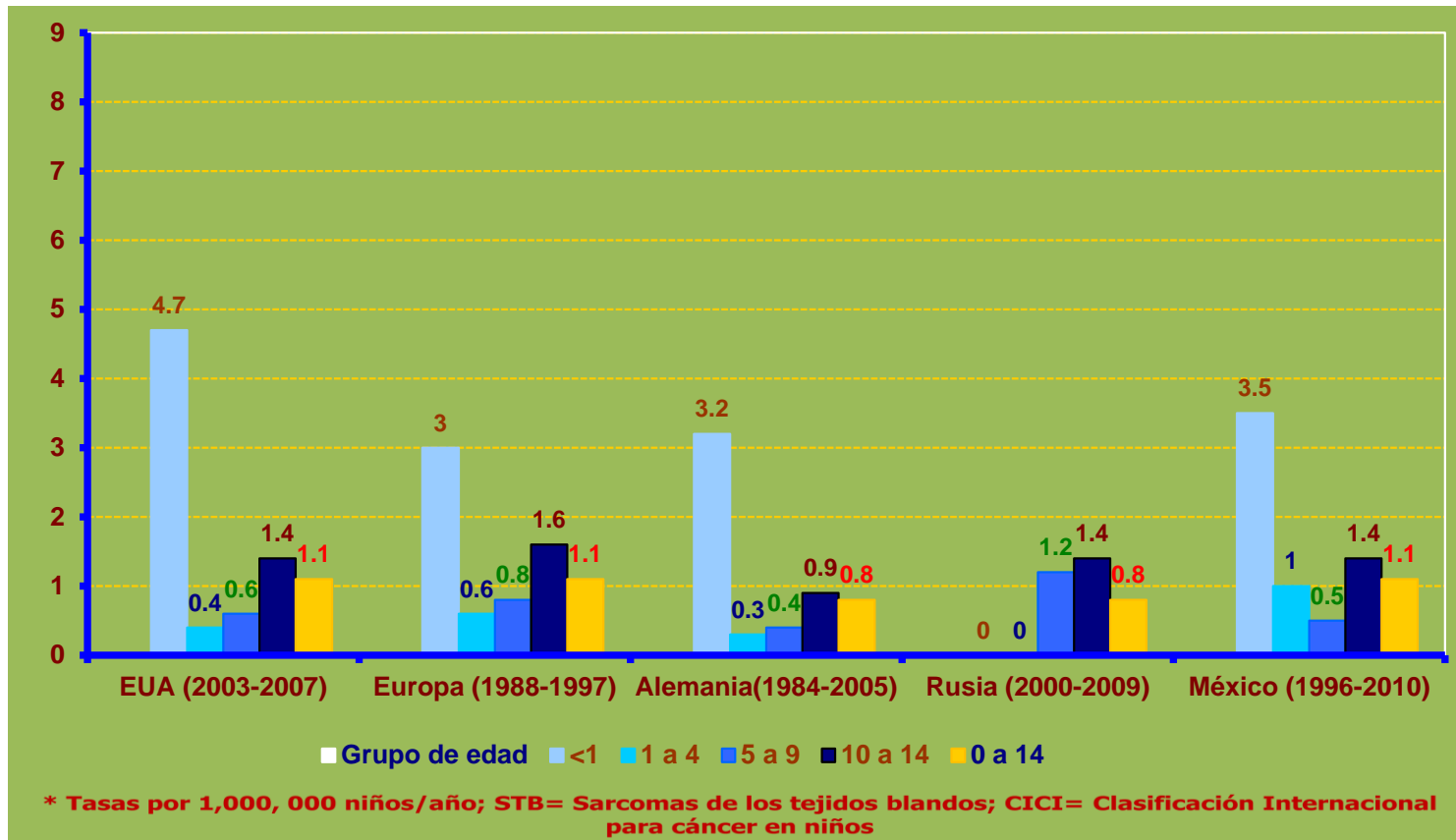
Incidencia* de STB según subgrupo IXa de la CICI (rabdomyosarcomas) en niños de diferentes países



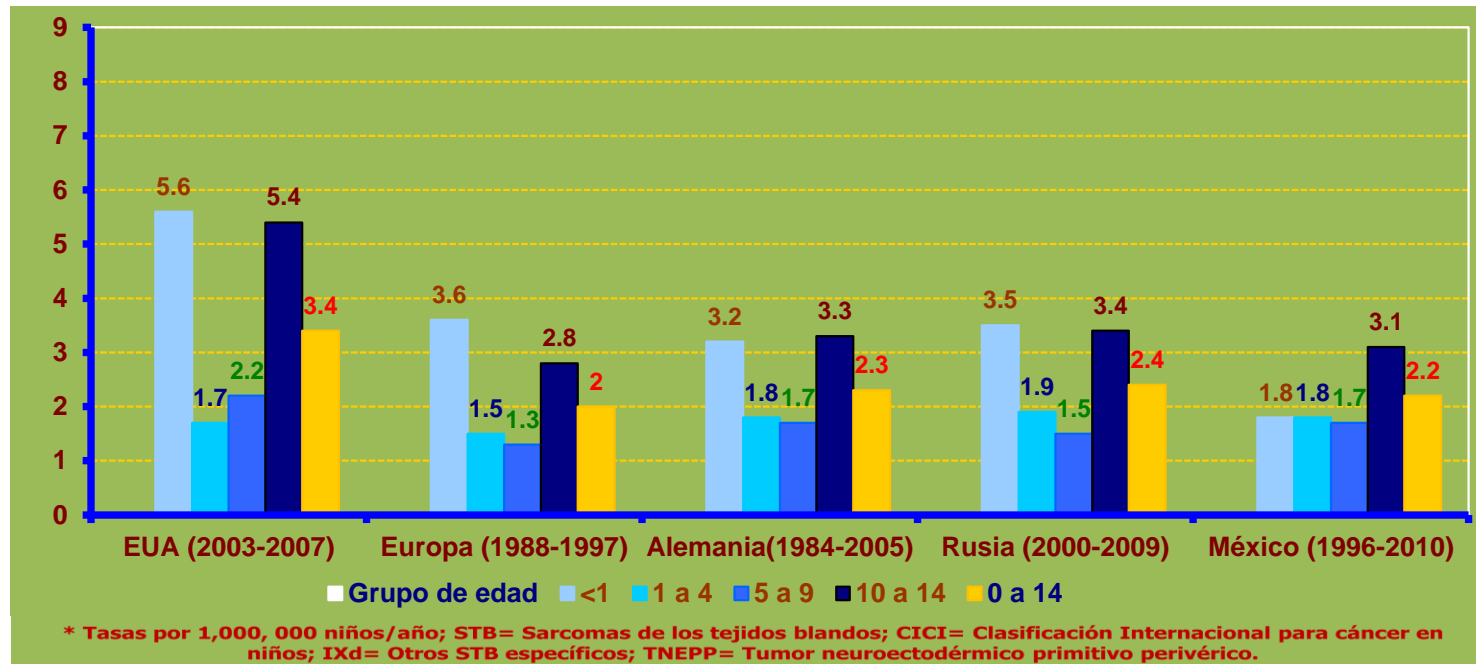
Incidencia* de rabdomiosarcomas según subtipo histológico en niños de diferentes países



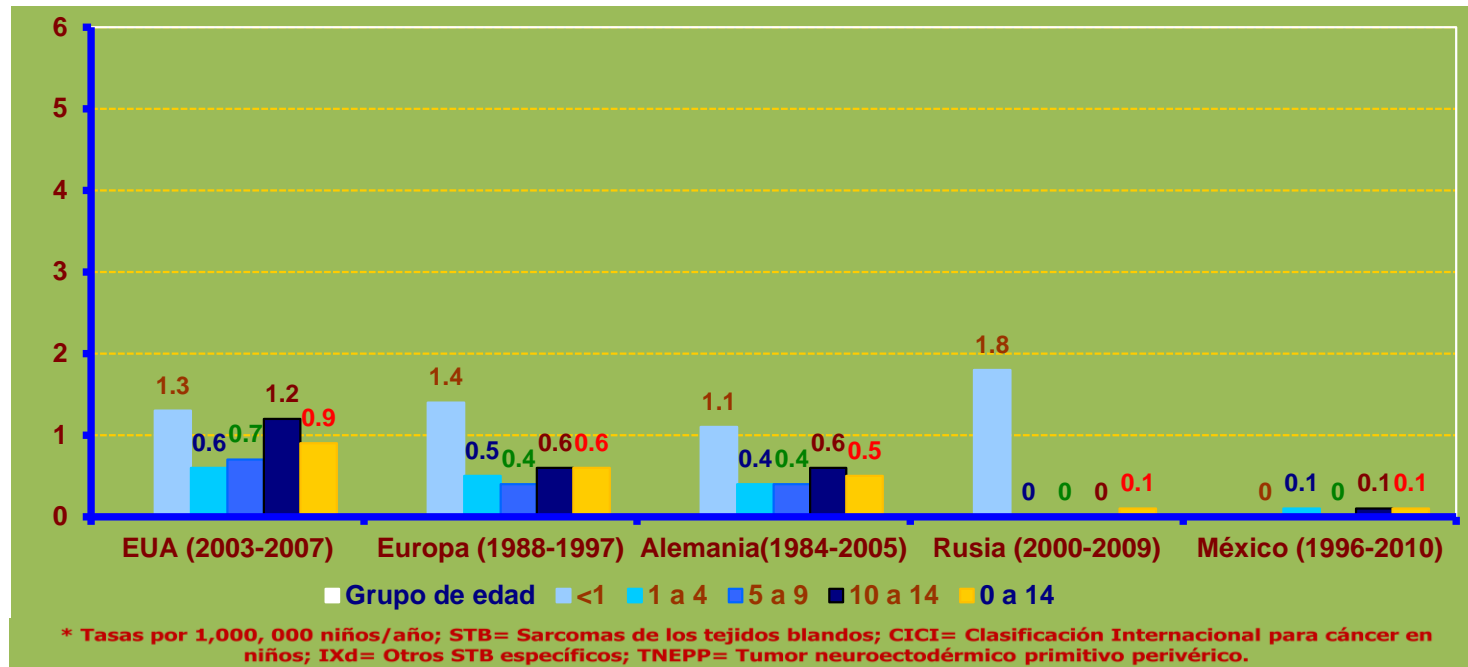
Incidencia* de STB subgrupo IXb de la CICI (tipo fibrosarcomas y de las vainas nerviosas periféricas) en niños en diferentes países



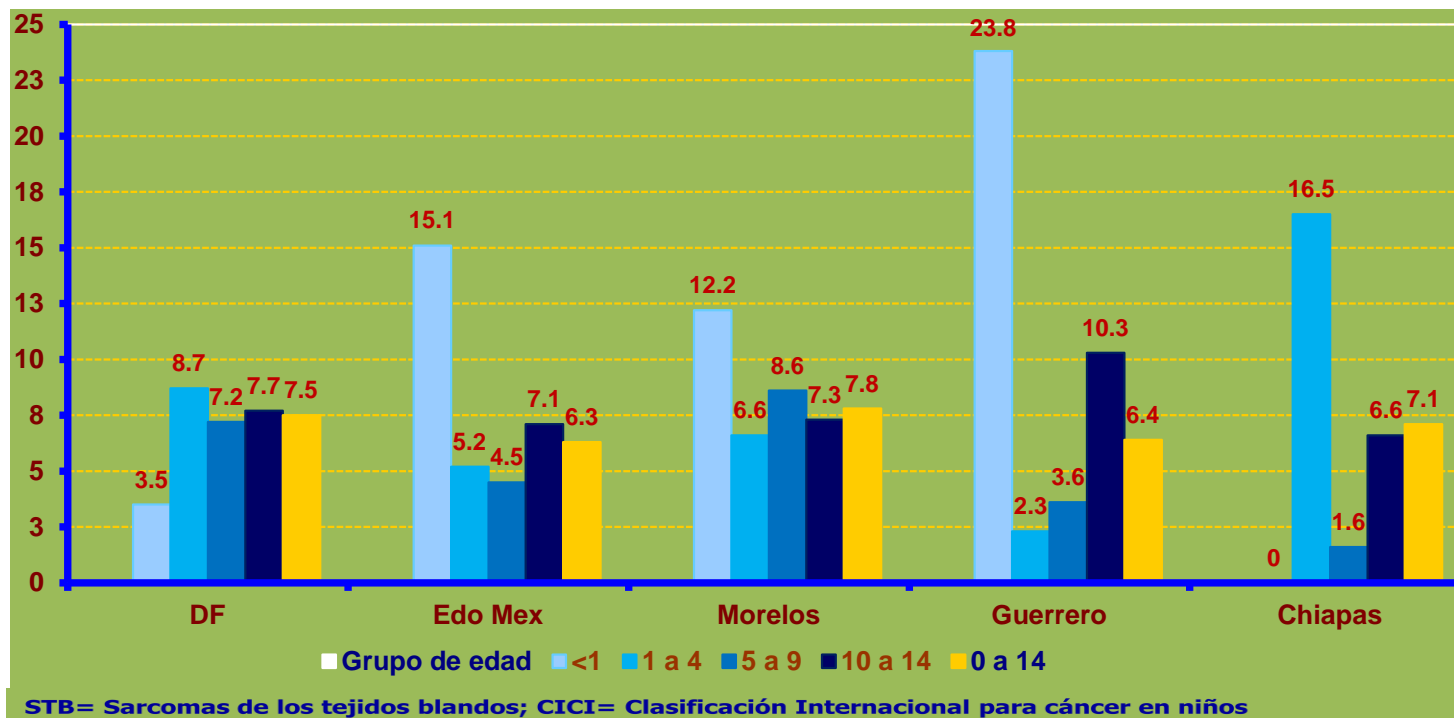
Incidencia* de STB según subgrupo IXd de la CICI (TNEPP, sarcoma sinovial y otros) en niños de diferentes países



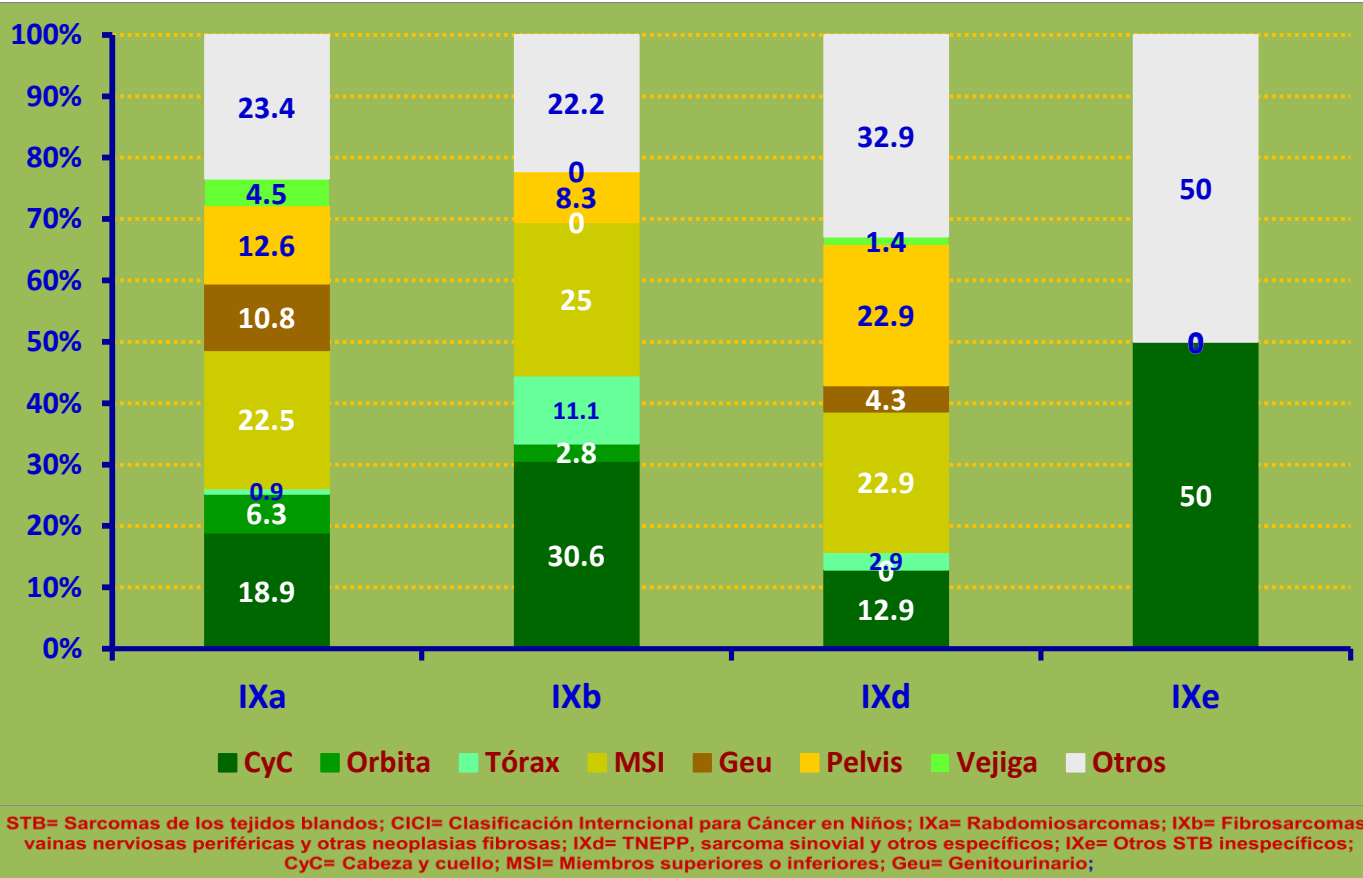
Incidencia* de STB según subgrupo IXe de la CICI (sarcomas inespecíficos y otros) en niños de diferentes países



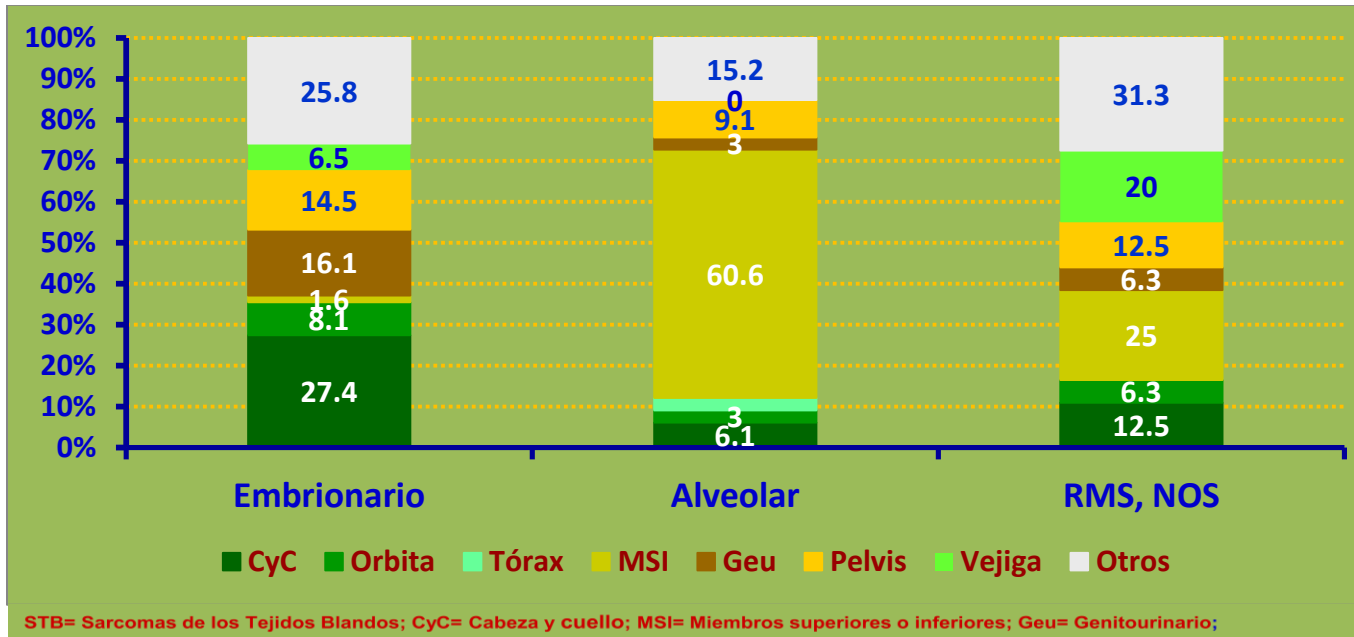
Incidencia de STB en niños mexicanos derechohabientes del IMSS por subgrupos de edad periodo 1996 - 2010



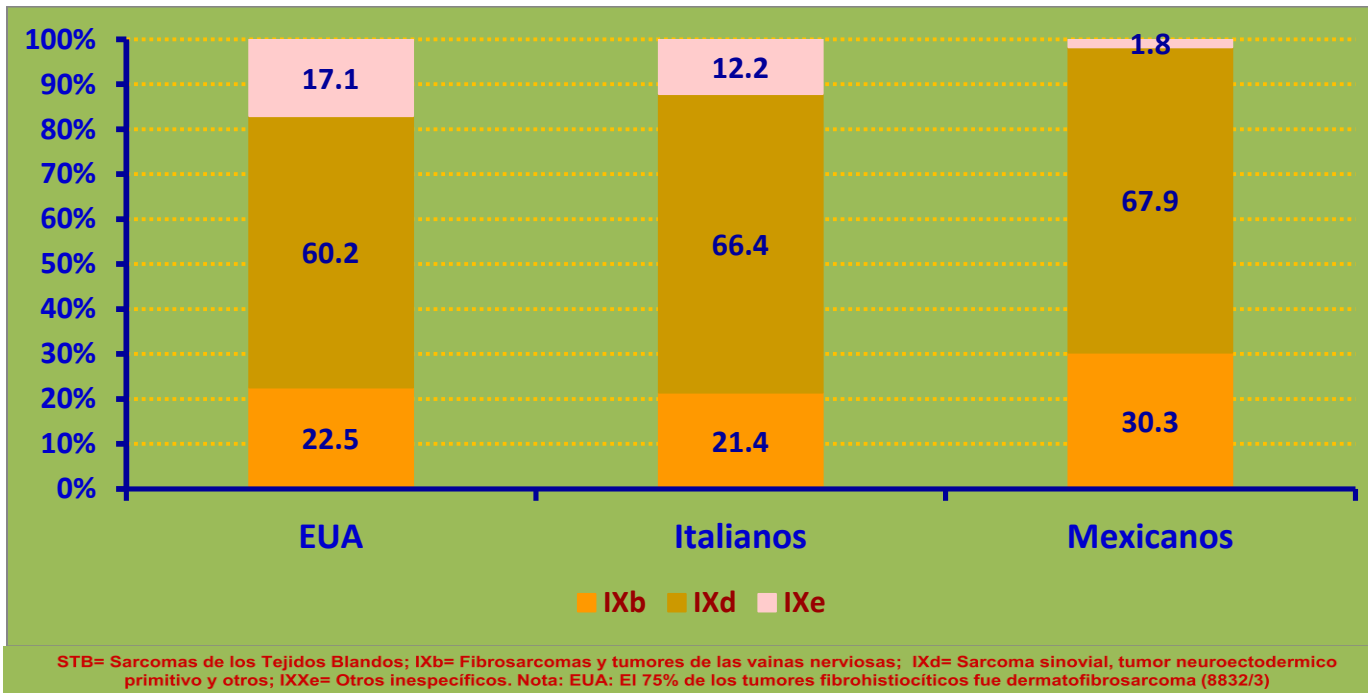
Distribución topográfica de STB por subgrupos según CICI en niños derechohabientes del IMSS residentes de cinco estados de la República Mexicana, 1996-2010



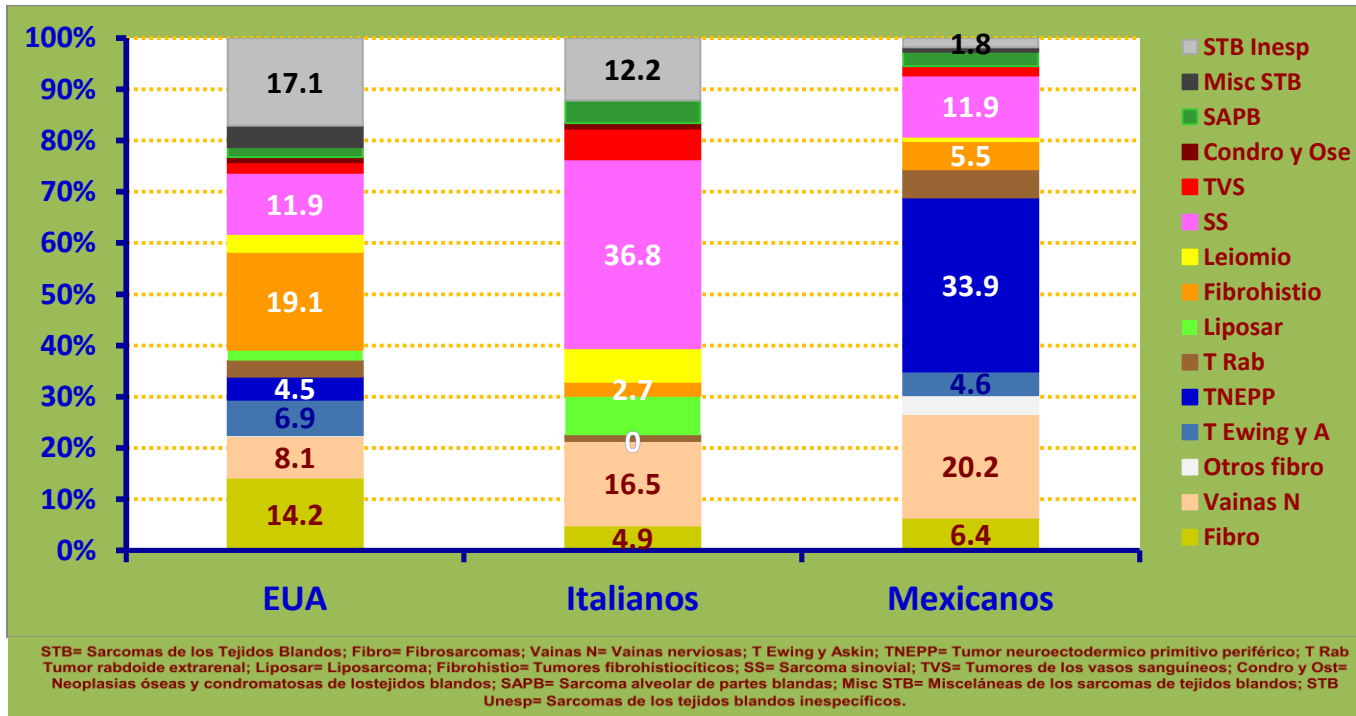
Distribución topográfica de los STB rhabdomiosarcomatosos según subtipo histológico en niños derechohabientes del IMSS residentes de cinco estados de la República Mexicana, 1996-2010



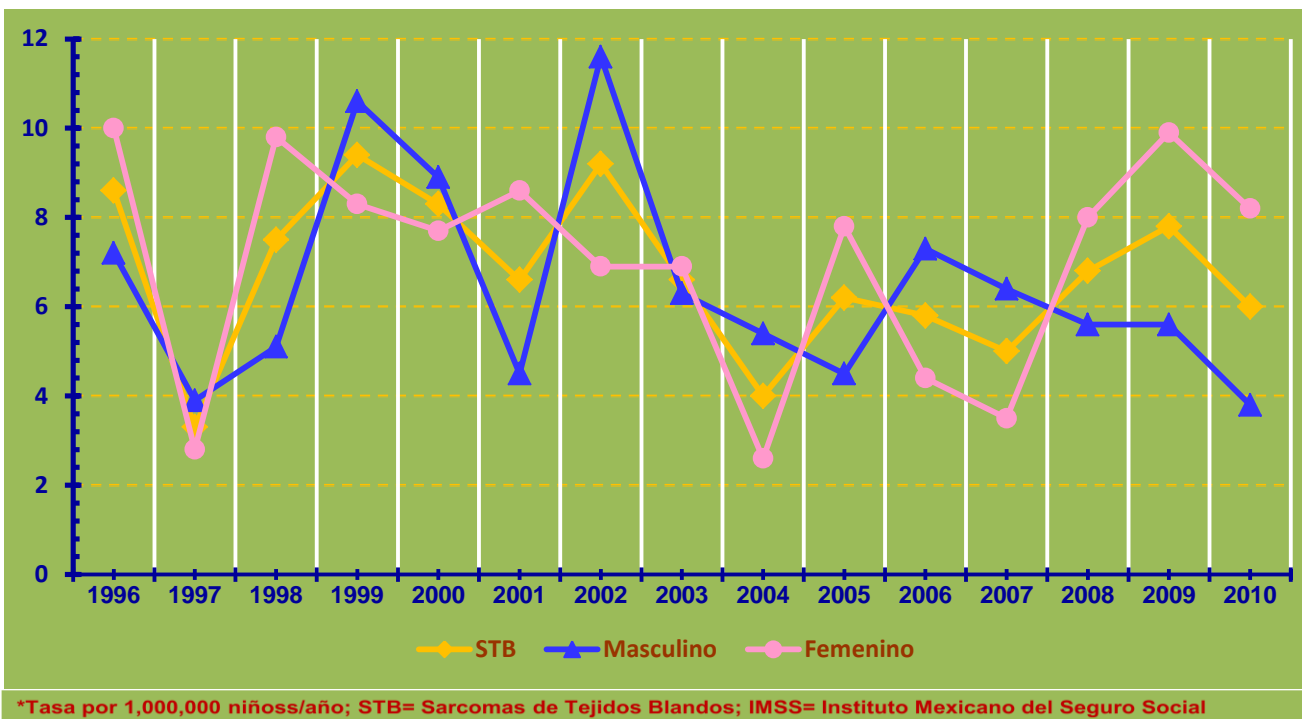
Distribución de los STB no rhabdiosarcomas según subtipo histológico en niños norteamericanos, italianos y derechohabientes del IMSS residentes de cinco estados de la República Mexicana



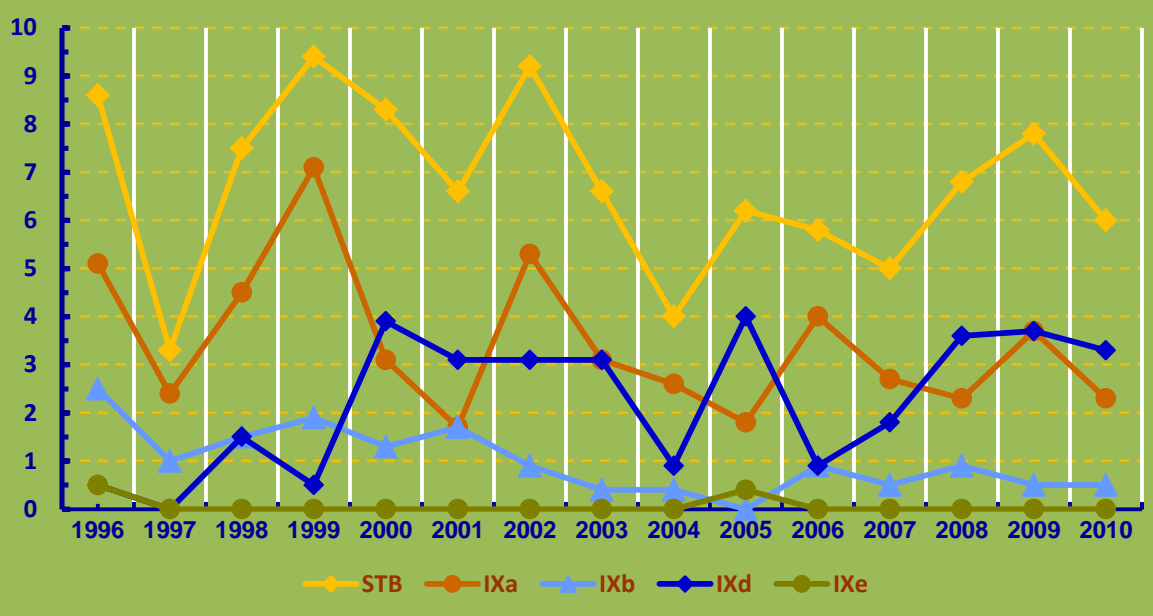
Distribución de los STB no-rabdomiosarcomatosos según subtipo histológico en niños norteamericanos, italianos y derechohabientes del IMSS residentes de cinco estados de la República Mexicana



Incidencia* de STB en niños derechohabientes del IMSS residentes de cinco estados de la República Mexicana según año de diagnóstico y sexo periodo 1996 - 2010

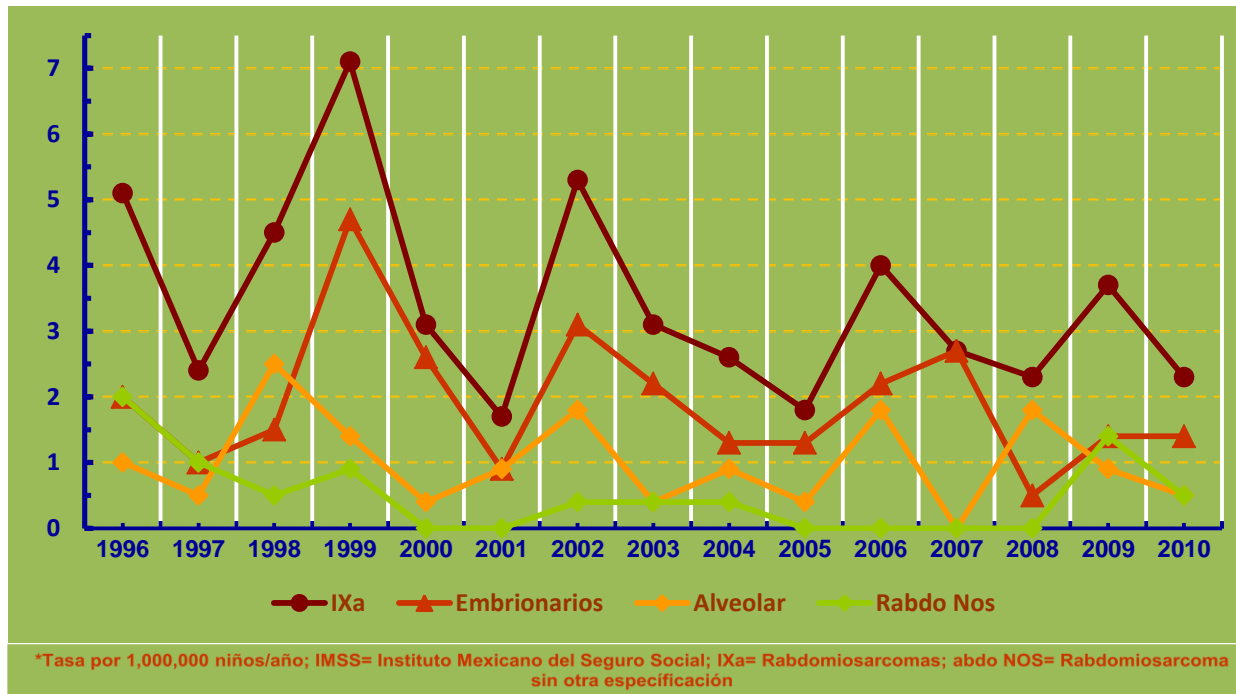


Incidencia* de STB en niños derechohabientes del IMSS residentes de cinco estados de la República Mexicana según subgrupo de diagnóstico, periodo 1996 - 2010



*Tasa por 1,000,000 niños/año; STB= Sarcomas de Tejidos Blandos; IMSS= Instituto Mexicano del Seguro Social; IXa= Rabdiosarcomas; IXb= Fibrosarcomas y tumores de las vainas nerviosas periféricas y otras neoplasias fibrosas; IXd= Otros STB específicos (Tumor neuroecodermico primitivo periferico (TNEPP)); IXe= STB inespecificos.

Incidencia* de rabdomiosarcomas (IXa) según subtipos histológicos en niños derechohabientes del IMSS residentes de cinco estados de la República Mexicana periodo 1996 - 2010



**Tiempo de diagnóstico según estadio en niños con STB
derechohabientes del IMSS residentes de cinco estados de
la República Mexicana, 1996 - 2010**

