



OSASUN SAILA

*Osasun Sailburuordetza
Osasun Publikoaren Zuzendaritza*

DEPARTAMENTO DE SALUD

*Viceconsejería de Sanidad
Dirección de Salud Pública*

Cáncer infantil en la Comunidad Autónoma Vasca 1990-2018

22 de febrero de 2023

Unidades de Vigilancia Epidemiológica de la CAE

Grupo de trabajo del registro de Cáncer de Euskadi

Marta de la Cruz Ortega¹

Leire Sainz de Aja Gallastegui¹

Visitación de Castro Laiz¹

Patricia Sancho Uriarte²

M^a Carmen San Sebastian Irizar³

Amaia Aizpurua Atxega³

Arantza Lopez de Munain Marques⁴

1 Unidad de Vigilancia Epidemiológica de Bizkaia. 2. Unidad de Vigilancia Epidemiológica de Araba. 3. Unidad de Vigilancia Epidemiológica de Gipuzkoa 4. Dirección de Planificación, Ordenación y Evaluación Sanitaria

ÍNDICE

RESUMEN	5
INTRODUCCIÓN	7
MÉTODO. INDICADORES DE CALIDAD.....	7
RESULTADOS.....	10
1. Incidencia de cáncer en la infancia (0-14 años)	10
1.1. Frecuencias relativas por edad, sexo y grupo diagnóstico	10
1.2. Tasas de incidencia por edad, sexo y grupo diagnóstico	12
1.3. Evolución temporal de la incidencia 1990-2018.....	14
1.4. Incidencia por Grupos diagnósticos.....	15
Grupo I. Leucemias, enfermedades mieloproliferativas y mielodisplásicas ..	15
Grupo II. Linfomas	17
Grupo III. Tumores malignos del Sistema Nervioso Central (SNC)	19
Grupo IV. Tumores del sistema nervioso periférico (SNP)	21
Grupo V. Retinoblastoma	22
Grupo VI. Tumores renales	23
Grupo VII. Tumores hepáticos	24
Grupo VIII. Tumores óseos	25
Grupo IX. Sarcomas de tejidos blandos y otros extraóseos	26
Grupo X. Tumores de células germinales	28
Grupo XI. Melanomas malignos y otras neoplasias epiteliales malignas	30
1.5. Incidencia. Análisis comparativo.	31
2. Mortalidad por cáncer en la población infantil 0-14 años	34
3. Supervivencia	35
3.1. Supervivencia de tumores diagnosticados entre 1997-2016.....	35
3.2. Supervivencia por periodos diagnósticos 1997-2006/2007-2016.....	37
3.3. Supervivencia. Análisis comparativo	39
BIBLIOGRAFÍA	40

ABREVIATURAS

CAE	Comunidad Autónoma de Euskadi
CIE-O-3	Clasificación Internacional de Enfermedades para Oncología
ECIS	European Cancer Information System (Observatorio de Cáncer Europeo).
ENCR	Red Europea de Registros de Cáncer (European Network of Cancer Registries)
EUSTAT	Euskal Estatistika Erakundea - Instituto Vasco de Estadística
IARC	Agencia Internacional de Investigación del Cáncer (International Agency for Research on Cancer)
ICC-3	Clasificación Internacional del Cáncer Infantil, tercera edición (International Classification of Childhood Cancer)
LH	Linfoma de Hodgkin
LNH	Linfoma No Hodgkin
LLA	Leucemia Linfoide Crónica
LMA	Leucemia Mieloide Aguda
PCA	Porcentaje de Cambio Anual
REDECAN	Red Española de Registros de Cáncer
RETI-SEHOP ...	Registro de tumores infantiles. Sociedad Española de Hemato-Oncología Pediátrica
RPC	Registro Poblacional de Cáncer
RPTICYL	Registro Poblacional de Tumores Infantiles de Castilla y León.
SCD	Solo Certificado de Defunción
SNC	Sistema Nervioso Central
SNP	Sistema Nervioso Periférico
SV	Supervivencia

RESUMEN

Este informe describe los cánceres infantiles registrados en el RCP (Registro de Cáncer Poblacional) de Euskadi entre 1990 y 2018. Se analiza la incidencia de tumores malignos en niños y niñas de 0 a 14 años, residentes en la CAE (Comunidad Autónoma de Euskadi) en el momento del diagnóstico. Además, se analiza la mortalidad y supervivencia de los mismos.

Incidencia

- ❖ Entre 1990 y 2018, ambos incluidos, se registraron 1338 cánceres en niños y niñas menores de 15 años que equivale a una tasa de 159,88 casos por millón-personas-año.
- ❖ El 58% (773) de los afectados son niños, tasa de incidencia acumulada de todo el periodo de 179,97 casos por millón personas-año y el 42 % (565) son niñas, tasa de incidencia de 138,70 por millón personas año.
- ❖ La incidencia varía con la edad, la más alta corresponde a los menores de un año, 282,43 casos por millón, y la más baja al grupo de 5-9 años, 113,26 casos por millón.
- ❖ La distribución de los grandes grupos de tumores infantiles es la siguiente:
 - 47% tumores hematológicos (leucemias y linfomas)
 - 15% tumores del Sistema Nervioso Central
 - 38% otros tumores sólidos; entre estos, los más frecuentes son los neuroblastomas, los sarcomas de tejidos blandos y los tumores óseos.
- ❖ Durante el periodo analizado, 1990-2018, la evolución de la incidencia es similar en ambos sexos hasta el año 2013 (PCA: 0,4% anual no significativo). En el año 2013, la incidencia aumenta más en las niñas (PCA: 8,2 no significativo) y en los tres últimos años la tasa cruda de incidencia es similar en niños y niñas.
- ❖ Por grupo de tumores, únicamente las leucemias presentan un aumento significativo de la incidencia. El aumento es de un 1,9% anual (IC 95%: 0,9;2,8), más acusado en las niñas (PCA:2,6) que en los niños (1,2). El resto de los tumores presentan tasas estables, sin cambios significativos.

Mortalidad

Entre 1999 y 2018 la tasa de mortalidad por tumores malignos es de 17,57 por millón personas-año y ha oscilado entre 13,1 en 2017 y 41,0 en 2011. A lo largo de todo el periodo la mortalidad presenta una tendencia descendente (PCA: -1,7%) no significativa.

En el grupo de uno a catorce años el cáncer es la primera causa de muerte siendo responsable del 26% de los fallecimientos.

Supervivencia

La supervivencia (SV) para todo el periodo analizado, 1997-2016, y todos los tumores es a 1, a 3 y a 5 años del diagnóstico de 90%, 82% y 79% respectivamente, sin diferencia significativa por sexo.

Por grupos de tumores, a los 5 años del diagnóstico, la mayor SV después del retinoblastoma (100%) corresponde a los linfomas (90,3%) especialmente al Linfoma de Hodgkin (LH) (97,9%), los tumores renales (87,8) y las leucemias (84,4%) especialmente la Leucemia Linfocítica Aguda (LLA) (87,9%). La peor supervivencia, inferior al 80%, la presentan los tumores del Sistema Nervioso Central (SNC) (48,2%), los tumores óseos (66,1%) y los sarcomas (77,0%).

Solo se observan diferencias significativas por sexo en los Linfomas No Hodgkin (LNH) (89,8% en niños; 68,8% en niñas) y en tumores renales (81,3% en niños; 96,0% en niñas), ambos tumores con muy baja incidencia.

Entre los dos periodos analizados, 1997-2006 y 2007-2016, aunque el aumento no es estadísticamente significativo, la SV ha aumentado pasando de 77,6 a 80,4 a los cinco años del diagnóstico.

Por grupos de tumores, la SV de las leucemias, linfomas, tumores óseos y sarcomas ha mejorado entre los dos periodos; esta mejora solo es significativa en el grupo de linfomas que ha pasado de 82,3% en el primer periodo a 98,4% en el segundo, mejorando tanto los LH como los LNH. Los tumores de SNC, Sistema Nervioso Periférico (SNP) y tumores renales no han aumentado la SV entre los dos periodos.

Comparando con los datos de SV del Estado aportados por el Registro Español de Tumores Infantiles, RETI-SEHOP, y los registros de cáncer infantil de Castilla-León y Comunidad Valenciana, no se observan diferencias significativas.

Para terminar, señalar que el Registro de Cáncer de Euskadi es un registro de base poblacional, el único tipo de registro que permite analizar la incidencia de cáncer en la población. Este registro presenta unos indicadores de calidad muy elevados que le permiten aportar datos a la IARC y a múltiples estudios internacionales de investigación. Sin embargo, la falta de recursos, agravada por la pandemia de Covid-19, ha determinado que un importante indicador de calidad de un registro "Oportunidad" sea muy deficiente. En concreto, presenta un decalaje de 5 años que sería deseable reducir.

INTRODUCCIÓN

Los tumores malignos infantiles son la primera causa de mortalidad por enfermedad a partir del primer año de vida, entre 1 y 14 años. Aunque el porcentaje de cánceres diagnosticados en la infancia supone menos del 1% del total de cánceres diagnosticados en la población, la enfermedad produce un gran impacto en las familias y supone un problema importante de Salud Pública.

La labor de los registros de cáncer es fundamental en la vigilancia de esta patología, para conocer su incidencia y evolución, y para valorar los avances en el tratamiento y calidad de la asistencia a través de los análisis de la supervivencia. En España existen registros de cáncer poblacional en Albacete, Asturias, Canarias, Castellón, Cuenca, Ciudad Real, Girona, Granada, La Rioja, Mallorca, Murcia, Navarra, País Vasco y Tarragona, dos registros de cáncer infantil y juvenil en Madrid y en la Comunidad Valenciana y un Registro Español de Tumores Infantiles (RNTI-SEHOP). El Registro de Cáncer de Euskadi (RCE), es un registro de base poblacional creado en 1986 con una cobertura próxima al 100%.

Hay datos publicados sobre incidencia y supervivencia de cáncer en el mundo, en Europa, en España. En este informe se presentan los datos más recientes disponibles sobre incidencia mortalidad supervivencia del cáncer infantil en la CAE.

MÉTODO. INDICADORES DE CALIDAD

Un caso a recoger se define como un tumor maligno (excepto piel no melanoma), de cualquier localización, diagnosticado en un niño/a de 0-14 años residente en la CAE en el momento del diagnóstico, entre 1990 y 2018. A 22 de febrero de 2023 el número de casos de cáncer infantil registrados en ese periodo es igual a 1338.

La fuente de información de casos incidentes es el Registro de Cáncer Poblacional de Euskadi, que se puso en marcha en el año 1986 y tiene una elevada cobertura y unos excelentes indicadores de calidad. Este registro pertenece a REDECAN (RED Española de Registros de Cáncer) desde el año 2010. Para el análisis de mortalidad la fuente de información es el Registro de Mortalidad de la CAE que aporta la causa básica de defunción. No se analiza la mortalidad por grupos diagnósticos porque este registro no recoge la morfología del tumor. La población de referencia son las personas residentes en la CAE, menores de quince años y se obtiene del EUSTAT (Instituto Vasco de Estadística). En el último año del periodo analizado, 2018, un 14% de la población vasca tenía menos de quince años.

Los periodos de análisis son: para el cálculo de la incidencia 1990-2018; para la supervivencia se incluyen los casos diagnosticados entre 1990 y 2016, con un seguimiento mínimo de cinco años, hasta el 31 de diciembre del año 2021 y la mortalidad se analiza entre 1999 y 2018.

Se utilizaron la segunda y tercera versión de la Clasificación Internacional de Enfermedades para Oncología (ICD-O) para la codificación de la morfología y topografía de los tumores. Para definir

los grupos diagnósticos incluidos en el análisis de incidencia y supervivencia se utilizó como sistema de codificación la *International Classification of Childhood Cancer third edition (ICCC-3)*. En esta clasificación hay 12 grupos diagnósticos principales, que a su vez se dividen en 47 subgrupos

Debido a que el cáncer infantil es una enfermedad rara, las tasas de incidencia se calculan por 1.000.000 personas-año. Para el análisis de la evolución se utiliza el método de regresión Joinpoint: este modelo proporciona el Porcentaje de Cambio Anual (PCA) y el diagrama de dispersión con la recta de regresión mediante trazos lineales enlazados por puntos de unión (Joinpoint) donde es posible identificar el momento en que, si lo hubiera, se producen cambios significativos de la tendencia. La incidencia se analiza por tipo de tumor, sexo, grupo de edad y tiempo. Para el cálculo de las tasas estandarizadas se utiliza el método directo y la población de referencia empleada es la población mundial que es la más utilizada por los países lo que facilita las comparaciones.

Para el análisis de supervivencia se excluyen los casos con diagnóstico solo por autopsia y los recogidos por Boletín Estadístico de Defunción únicamente. Queda finalmente una cohorte de 878 casos en los que se calcula la SV observada al año, a los tres y a los cinco años del diagnóstico con el método de Kaplan-Meier. La SV observada en los primeros años de la vida se considera que es semejante a la SV relativa ya que los riesgos de muerte por otras causas en esas edades son muy bajos. La fiabilidad de la estimación de la SV está muy relacionada con el número de casos. Cuando el número de casos es bajo, las variaciones aleatorias, la composición del casemix y los grandes intervalos de confianza, entre otros factores, hacen que frecuentemente los resultados de SV no sean interpretables. Por esta razón, no se han realizado estimaciones de SV cuando el número de casos presente en las cohortes era inferior a quince. Los límites superiores del intervalo de confianza de la SV se han truncado en 100 cuando supera este valor. Para analizar la evolución, se compara la SV por decenios 1997-2006 y 2007-2016.

Para el análisis estadístico se utilizan los programas SPSS, versión 25, y Joinpoint Regresión Program, Versión 4.9.0.1 febrero 2022.

La codificación y validación de los datos del registro se realiza siguiendo las recomendaciones de la ENCR (Red Europea de Registros de Cáncer/European Network of Cancer Registries). La tabla siguiente presenta los indicadores de calidad propuestos por la IARC. Todos ellos se encuentran en el rango de referencia.

Indicadores de calidad del Registro poblacional de la CAE en la población menor de 15 años

Indicador	Rango esperado	Resultado observado
Porcentaje de casos menores de 1 año sobre el total de casos (0-14 años)	5-15%	11,1
Porcentaje de casos con confirmación microscópica	85% -98%	95,0
Porcentaje de casos SCD	< 0,5	0,45
Porcentaje de casos NE(No especificados) *	<10%	6,7
% de neoplasias no malignas del SNC sobre el total de casos del grupo III	20-40%	39%** 21%***
Tasa estandarizada****de incidencia en el grupo de 0-14 años	60-180/millón	159,64

* Se consideran casos NE los subgrupos de la ICC-3: IIe, II f, Vic, VIIc, VIIIe, IXe, Xe, XIIb, XI f11; y los códigos morfológicos de la CIE-O-3.1: 8000/3; 8001/3; 8002/3; 8003/3;8004/3; 8005/3; 9800/3; 9801/3; 9860/3; 982/3; 9590/3; 9380/3; 8800/3.

** Si se considera el astrocitoma pielocítico como comportamiento incierto

*** Si se considera astrocitoma pielocítico como maligno.

**** Población de referencia: población mundial

SCD: Solo Certificado de Defunción

RESULTADOS

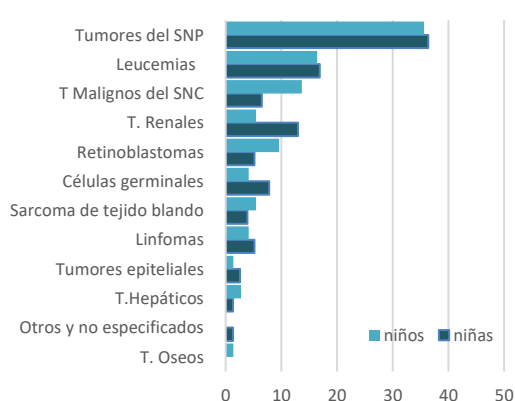
1. Incidencia de cáncer en la infancia (0-14 años)

1.1. Frecuencias relativas por edad, sexo y grupo diagnóstico

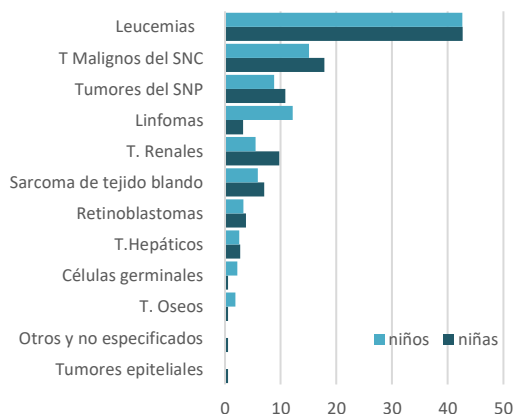
Durante el periodo de estudio, 1990-2018, se diagnosticaron 1.338 cánceres en menores de 15 años con un promedio de 46 casos al año (rango: 33-65). Entre los menores de un año los tumores del Sistema Nervioso Periférico suponen el 36% del total y, entre estos, el neuroblastoma supone el 89% (48/54). Entre 1 y 4 años, la leucemia es el tumor más frecuente (43%) seguido por los tumores malignos de Sistema Nervioso Central (16%). Entre 5 y 9 años, la leucemia (35%), los tumores del SNC (22%) y los linfomas (17%) son los más frecuentes. En el grupo de 10-14 años las leucemias y los linfomas suponen el 48% del total; este grupo de edad es el más afectado por los tumores óseos (15%) y sarcomas de tejidos blandos (11%); los tumores epiteliales suponen el 16% de los tumores en este grupo de edad entre las niñas.

Frecuencias relativas de los principales grupos diagnósticos (ICC-3) por grupos de edad y por sexo. CAE, 1990-2018

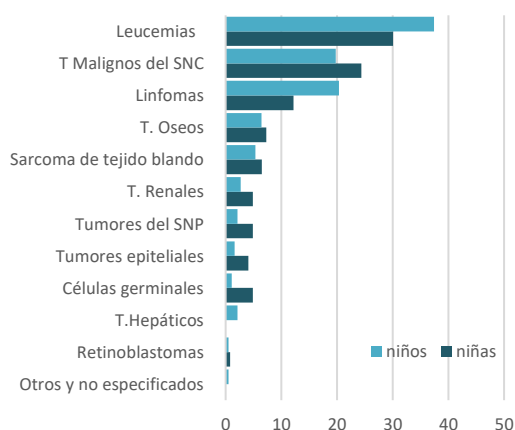
Menores 1 año (N= 150; H/M:0,9)



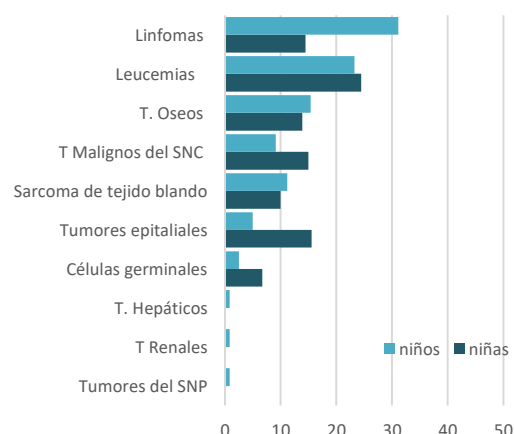
1-4 años (N=457; H/M:1,5)



5-9 años (N= 310; H/M:1,5)



10-14 años (N=421; H/M:1,3)



Frecuencia absoluta y relativa de tumores malignos infantiles (0-14 años) por grupo y subgrupo diagnóstico y razón de sexos. CAPV. 1990-2018.

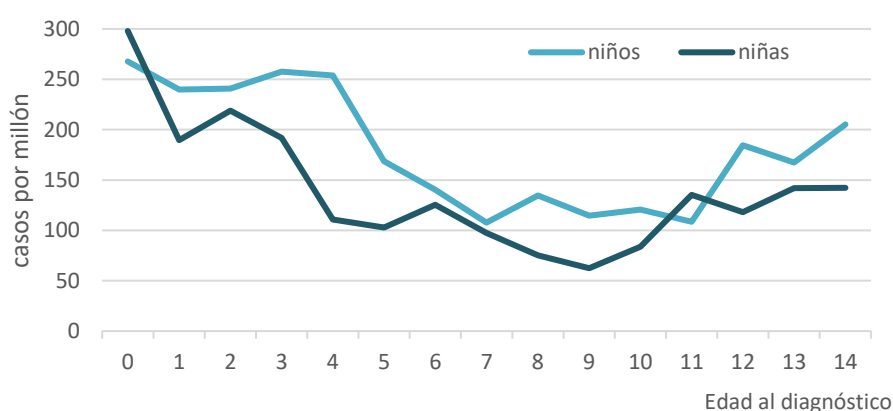
Grupos diagnósticos	niños		niñas		total		h/m
	N	%	N	%	N	%	
I LEUCEMIAS	254	32,9	173	30,6	427	31,9	1,5
IA Leucemia linfoide	201	26,0	136	24,1	337	25,2	1,5
IB Leucemia mieloide aguda	30	3,9	26	4,6	56	4,2	1,2
IC Enf. crónicas mieloproliferativas	3	0,4	0	0,0	3	0,2	
ID SMD y otras enf. mieloproliferativas	5	0,6	2	0,4	7	0,5	2,5
IE Otras y no especificadas	15	1,9	9	1,6	24	1,8	1,7
II LINFOMAS	149	19,3	51	9,0	200	14,9	2,9
IIA Linfoma Hodgkin	47	6,1	20	3,5	67	5,0	2,4
IIB Linfoma no Hodgkin (excepto Burkitt)	28	3,6	14	2,5	42	3,1	2,0
IIC Linfoma de Burkitt	56	7,2	6	1,1	62	4,6	9,3
IID Neoplasias linforreticulares	14	1,8	7	1,2	21	1,6	2,0
IIE Linfoma no especificados	4	0,5	4	0,7	8	0,6	1,0
III TUMORES MALIGNOS DEL SNC	110	14,2	95	16,8	205	15,3	1,2
IIIA Ependimoma y t. plexos coroideos	14	1,8	11	1,9	25	1,9	1,3
IIIB Astrocitoma	29	3,8	26	4,6	55	4,1	1,1
IIIC T. embrionario intracraneal e intraespinal	38	4,9	27	4,8	65	4,9	1,4
IIID Otros gliomas	16	2,1	19	3,4	35	2,6	0,8
IIIE Otros específicos	2	0,3	2	0,4	4	0,3	1,0
IIIF Otros no especificados	11	1,4	10	1,8	21	1,6	1,1
IV TUMORES DEL SNP	56	7,2	54	9,6	110	8,2	1,0
IVA Neuroblastoma y ganglioneuroblastoma	53	6,9	48	8,5	101	7,5	1,1
IVB Otros tumores de SNP	3	0,4	6	1,1	9	0,7	0,5
V RETINOBLASTOMAS	17	2,2	12	2,1	29	2,2	1,4
VI RENALES	26	3,4	34	6,0	60	4,5	0,8
VIA Nefroblast. y otros T renales no epitelial	24	3,1	34	6,0	58	4,3	0,7
VIB Carcinomas renales	1	0,1	0	0,0	1	0,1	
VIC Otros inespecíficos	1	0,1	0	0,0	1	0,1	
VII HEPÁTICOS	15	1,9	6	1,1	21	1,6	2,5
VIIA Hepatoblastomas	12	1,6	4	0,7	16	1,2	3,0
VIIIB Carcinomas hepáticos	3	0,4	2	0,4	5	0,4	1,5
VIII TUMORES OSEOS	55	7,1	35	6,2	90	6,7	1,6
VIIIA Osteosarcomas	25	3,2	17	3,0	42	3,1	1,5
VIIIB Condrosarcoma	0	0,0	1	0,2	1	0,1	
VIIIC Ewing y sarcomas relacionados	28	3,6	17	3,0	45	3,4	1,6
VIIID Otros tumores óseos	1	0,1	0	0,0	1	0,1	
VIIIE T óseos no especificados	1	0,1	0	0,0	1	0,1	
IX SARCOMA DE TEJIDO BLANDO	57	7,4	42	7,4	99	7,4	1,4
IXA Rabdomiosarcoma	22	2,8	23	4,1	45	3,4	1,0
IXB Fibrosarcoma	5	0,6	1	0,2	6	0,4	5,0
IXC Sarcoma de Kaposi	1	0,1	0	0,0	1	0,1	
IXD Otros sarcomas como Ewing y Askin	24	3,1	13	2,3	37	2,8	1,8
IXE Otros no especificados	5	0,6	5	0,9	10	0,7	1,0
X CÉLULAS GERMINALES	17	2,2	25	4,4	42	3,1	0,6
XA Intracraneales e intraespinales	5	0,6	3	0,5	8	0,6	1,7
XB Extracraneales y extragonadales	1	0,1	5	0,9	6	0,4	0,2
XC Gonadales de células germinales	11	1,4	16	2,8	27	2,0	0,7
XD Carcinomas gonadales no especificados	0	0,0	1	0,2	1	0,1	0,0
XI TUMORES EPITELIALES	16	2,1	36	6,4	52	3,9	0,4
XIA Carcinomas adrenocorticales	0	0,0	3	0,5	3	0,2	0,0
XIB Carcinomas tiroideos	5	0,6	11	1,9	16	1,2	0,5
XIC Carcinomas nasofaríngeos	2	0,3	0	0,0	2	0,1	
XID Melanomas malignos	5	0,6	5	0,9	10	0,7	1,0
XI E Carcinomas de piel	0	0,0	1	0,2	1	0,1	0,0
XIF Otros y no especificados	4	0,5	16	2,8	20	1,5	0,3
XII OTROS Y NO ESPECIFICADOS	1	0,1	2	0,4	3	0,2	0,5
XIIA Otros especificados	0	0,0	2	0,4	2	0,1	
XIIB Otros no especificados	1	0,1	0	0,0	1	0,1	
TOTAL	773		565		1338		1,4

1.2. Tasas de incidencia por edad, sexo y grupo diagnóstico

Entre 1990 y 2018 se registraron 1338 cánceres en menores de 15 años que equivale a una tasa de 159,88 casos por millón-personas-año. La incidencia es más alta en los niños (179,97 casos por millón personas-año) que en las niñas (138,70 /millón personas año).

La incidencia del cáncer infantil más elevada se da en los menores de un año, después disminuye de forma continua hasta los 9 años que empieza a aumentar de forma ininterrumpida hasta los 14 años. Las niñas son las más afectadas en el primer año, siendo después, prácticamente en todas las edades, más afectados los niños.

Cáncer infantil. Tasa de incidencia (por millón) específica por edad y por sexo. CAE. 1990-2018.



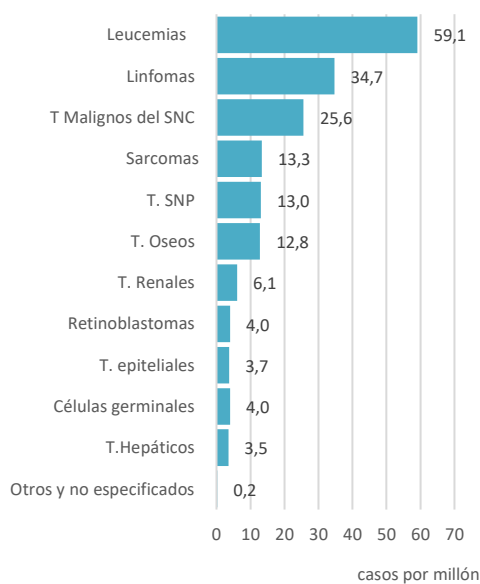
Cáncer infantil. Nº y tasa cruda de incidencia (por millón), por grupo diagnóstico y por grupos de edad. CAE. 1990-2018

Grupos diagnósticos	< 1 año		1-4 años		5-9 años		10-14		0-14 años	
	N	tasa	N	tasa	N	tasa	N	tasa	N	tasa
I. Leucemias	25	47,1	195	91,2	107	39,1	100	33,8	427	51,0
II. Linfomas	7	13,2	39	18,2	53	19,4	101	34,1	200	23,9
III. T Malignos del SNC	15	28,2	74	34,6	67	24,5	49	16,5	205	24,5
IV. Tumores del SNP	54	101,7	44	20,6	10	3,7	2	0,7	110	13,1
V. Retinoblastomas	11	20,7	16	7,5	2	0,7	0	0,0	29	3,5
VI. T. Renales	14	26,4	33	15,4	11	4,0	2	0,7	60	7,2
VII. T. hepáticos	3	5,6	12	5,6	4	1,5	2	0,7	21	2,5
VIII. T. óseos	1	1,9	6	2,8	21	7,7	62	20,9	90	10,8
IX. Sarcoma de tejido blando	7	13,2	29	13,6	18	6,6	45	15,2	99	11,8
X. Células germinales	9	16,9	7	3,3	8	2,9	18	6,1	42	5,0
XI. Tumores epiteliales	3	5,6	1	0,5	8	2,9	40	13,5	52	6,2
XII. Otros y no especificados	1	1,9	1	0,5	1	0,4	0	0,0	3	0,4
Total	150	282,4	457	213,8	310	113,3	421	142,1	1338	159,9

Los tumores infantiles son más frecuentes en los niños. En todo el periodo el 58% (773) eran niños y el 42% (565) niñas (razón de sexo H/M: 1,4), pero la frecuencia de los diferentes grupos diagnósticos varía en función del sexo. En el ranking general, las leucemias son los tumores malignos más frecuentes en ambos sexos. Las niñas presentan tasas de incidencia más altas de tumores epiteliales, tumores de células germinales y tumores renales. Los tumores de SNP presentan tasas similares en ambos sexos y el resto son más frecuentes en niños.

Cáncer infantil. Tasa de incidencia (por millón persona año), por grupo diagnóstico y por sexo. CAE.1990-2018

niños



niñas



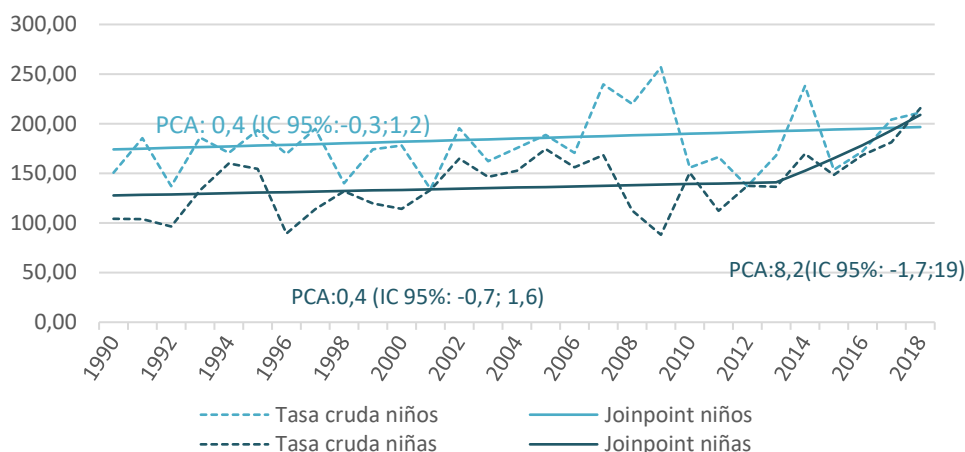
Cáncer infantil. Número y tasa cruda de incidencia por grupo diagnóstico y por sexo. CAE.1990-2018

Grupos diagnósticos	niños		niñas		total	
	N	tasa	N	tasa	N	tasa
I Leucemias	254	59,1	173	42,5	427	51,0
II Linfomas	149	34,7	51	12,5	200	23,9
III. T Malignos del SNC	110	25,6	95	23,3	205	24,5
IV. Tumores del SNP	56	13,0	54	13,3	110	13,1
V. Retinoblastomas	17	4,0	12	2,9	29	3,5
VI. T. renales	26	6,1	34	8,3	60	7,2
VII. T. hepáticos	15	3,5	6	1,5	21	2,5
VIII. T. óseos	55	12,8	35	8,6	90	10,8
IX. Sarcoma de tejido blando	57	13,3	42	10,3	99	11,8
X Células germinales	17	4,0	25	6,1	42	5,0
XI. Tumores epiteliales	16	3,7	36	8,8	52	6,2
XII. Otros y no especificados	1	0,2	2	0,5	3	0,4
Total	773	180,0	565	138,7	1338	159,9

1.3. Evolución temporal de la incidencia 1990-2018

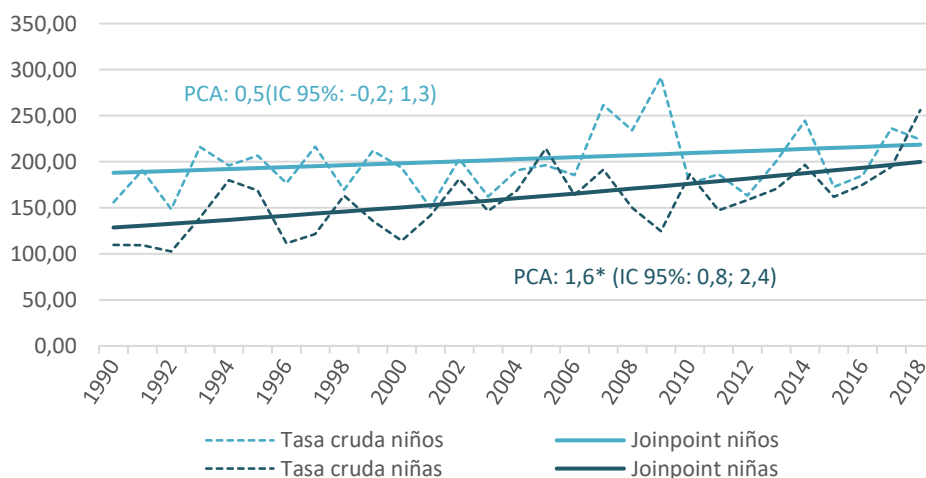
Prácticamente a lo largo de todo el periodo la tasa cruda de incidencia ha sido siempre superior para los niños y la evolución de la tasa ajustada (Joinpoint) ha sido estable (PCA:0,4%). En las niñas la evolución ha sido similar a la presentada por los niños (PCA: 0,4%) hasta el año 2013 en que se observa un aumento mayor de la incidencia (PCA:8,2%) no significativo. Las tasas crudas de incidencia de los tres últimos años analizados, 2016-2018, son similares en niños y niñas.

Cáncer infantil (0-14 años). Tasas crudas y ajuste Joinpoint (por millón) por año diagnóstico y por sexo. 1990-2018, CAE



La misma tendencia se observa si consideramos también los tumores benignos e inciertos del SNC (n=152). El aumento de incidencia en las niñas, 1,6% anual significativo, acorta las diferencias entre ambos sexos.

Cáncer infantil y tumores benignos e inciertos de SNC (0-14 años). Tasas crudas y ajuste Joinpoint (por millón) por año diagnóstico y sexo. CAE. 1990-2018



1.4. Incidencia por Grupos diagnósticos

Grupo I. Leucemias, enfermedades mieloproliferativas y mielodisplásicas

La leucemia es el tumor maligno infantil más frecuente en ambos sexos, suponen el 33% de los tumores malignos registrados en niños y el 31% de los registrados en niñas. Durante 1990-2018 se han registrado 427 casos, con una tasa cruda 51,02 casos por millón-personas-año, 59,14 en niños y 42,47 en niñas.

Los dos tipos más frecuentes de leucemia en la infancia son la leucemia linfoide aguda con el 79%(337) de los casos y la leucemia mieloide aguda(LMA) con el 13%(56) del total del grupo.

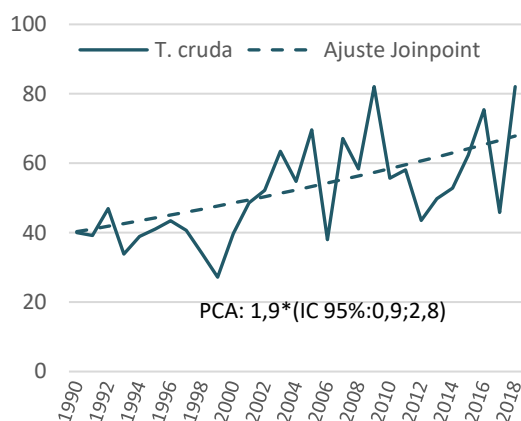
Grupo I. Leucemias, enfermedades mieloproliferativas y mielodisplásicas.

ICCC-3_2017	(CIE-O-3) Morfología	Nº	
I a	Leucemia linfoide/Leucemia Linfoblástica Aguda (LLA)	niños	niñas
	9835 Leucemia linfoblástica de células precursoras SAI	147	105
I a1	Leucemia de células precursoras		
	9836 Leucemia linfoblástica de células B precursoras	29	23
	9837 Leucemia linfoblástica de células T precursoras	11	3
I a2	Leucemia de células B maduras		
	9826 Leucemia de células de Burkitt	9	5
	9832 Leucemia prolinfocítica SAI	2	0
I a4	Leucemia linfoide NOS		
	9820 Leucemia linfoide SAI	3	0
I b	Leucemia mieloide aguda (LMA)		
	9840 LMA tipo M6	1	0
	9861 LMA SAI	10	8
	9866 Leucemia promielocítica aguda t(15;17)(q22;q11-12)	8	6
	9867 Leucemia mielomonocítica aguda	1	2
	9871 LMA con eosinofilia anormal de la médula	1	0
	9873 LMA sin maduración	0	1
	9874 LMA con maduración	2	0
	9891 Leucemia monocítica aguda	4	3
	9896 LMA t(8;21)(q22;q22)	1	1
	9897 LMA, 11q23 anomalías	0	1
	9910 Leucemia megacarioblástica aguda	2	3
	9931 Panmielosis aguda con mielofibrosis	0	1
I c	Enfermedad crónica mieloproliferativa		
	9863 Leucemia mieloide crónica SAI	2	0
	9875 Leucemia mielogenosa crónica, BCR/ABL positivo	1	0
I d	Síndrome mielodisplásico y otras enfermedades mieloproliferativas		
	9946 Leucemia mielomonocítica juvenil	3	0
	9983 Anemia refractaria con exceso de blastos	0	1
	9989 Síndrome mielodisplásico SAI	2	1
I e	Otras leucemias y no especificadas		
	9800 Leucemia SAI	4	2
	9801 Leucemia aguda SAI	9	6
	9805 Leucemia bifenotípica aguda	0	1
	9860 Leucemia mieloide SAI	2	0

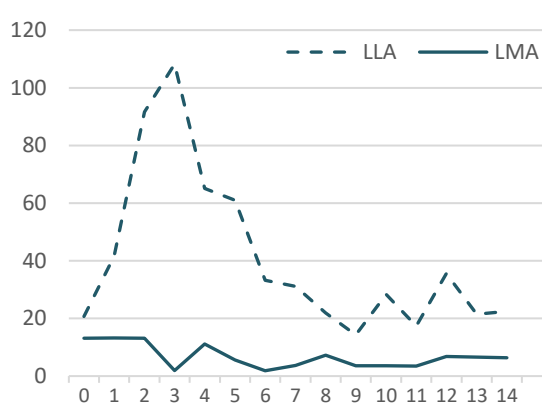
A lo largo del periodo, el número de casos por año ha oscilado entre 7 y 23 con una media de 15 casos por año. La incidencia presenta un aumento significativo anual de 1,9% con una pendiente mayor en las niñas (PCA:2,6%; IC 95%: 0,9-4,3) que en los niños (PCA:1,2%; IC de 95%: 0,1-2,3).

Entre 1 y 9 años son los tumores más frecuentes, especialmente en el grupo de 1 a 4 años que presenta una tasa cruda de 91,2 casos por millón. La LLA presenta un pico de incidencia entre los 2 y 3 años, en el caso de la LMA no se observa el mismo patrón.

Leucemia. T. cruda de incidencia (por millón) y ajuste Joinpoint. CAE. 1990-2018



T. cruda de incidencia (por millón), por edad y tipo de leucemia. CAE. 1990-2018



A 31 de diciembre de 2021 consta el fallecimiento de 97 pacientes (23%) 339 siguen vivos al final del seguimiento y solo uno se ha perdido en el seguimiento.

Grupo II. Linfomas

Los linfomas suponen el 15% del total de cánceres infantiles, el 19% en los niños y el 9% en las niñas, razón de sexos de 2,9, muy superior en el caso del linfoma de Burkitt (razón sexos: 9,3). Durante 1990-2108 se diagnosticaron 200 linfomas, con una tasa cruda de 23,90 casos por millón-personas-año, 34,69 en niños y 12,52 en niñas. Estos tumores alcanzan la tasa más alta en el grupo de 10 a 14 años, 34,1 por millón.

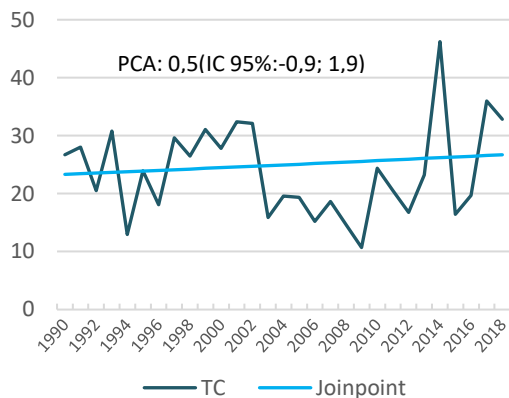
El 63% son Linfomas No Hodgkin (LNH: IIb+c+e), incluido el linfoma de Burkitt, y el 34% linfomas de Hodgkin (LH: IIa).

Grupo II. Linfomas y neoplasias retículo endoteliales

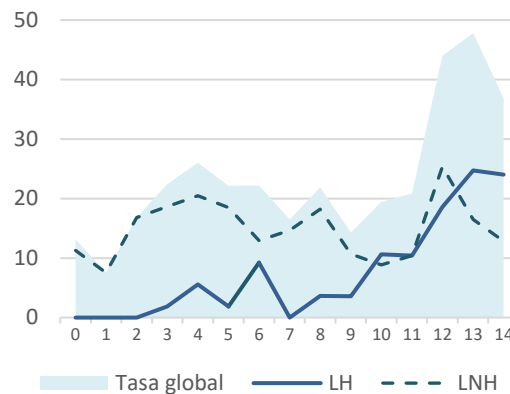
ICCC-3_2017		(CIE-O-3) Morfología		Nº	
II a	Linfomas de Hodgkin (LH)			niños	niñas
		9650	Linfoma Hodgkin SAI	3	1
		9651	LH rico en linfocitos	3	3
		9652	LH celularidad mixta SAI	6	1
		9653	LH depleción linfocítica SAI	2	1
		9659	LH, predominio linfocítico medular	9	1
		9663	LH esclerosis nodular SAI	21	12
		9665	LH esclerosis nodular grado I	3	1
II b	Linfomas No Hodgkin (excepto Burkitt)				
II b 1	Linfoma de células precursoras	9727	Linfoma linfoblástico de células precursoras SAI	4	1
		9728	Linf. linfoblástico de células B precursoras SAI	1	1
		9729	Linf. linfoblástico de células T precursoras SAI	5	3
II b 2	Linfoma de células B maduras (excepto Burkitt)	9670	Linf. maligno linfocítico células B pequeñas, SAI	1	0
		9679	Linfoma mediastinal células B grandes	0	1
		9680	Linfoma maligno células B grandes difuso, SAI	6	1
		9691	Linfoma folicular, grado 2	1	0
		9699	Linfoma de células B de la zona marginal, SAI	1	0
		9734	Plasmocitoma, extramedular	1	0
II b 3	Linfoma de células T maduras y células NK	9700	Micosis fungoide	0	1
		9714	Linfo. anaplásico de células grandes, tipo T y células nulas	0	2
		9718	Trast. linfoproliferativo de cél. T CD30+, cutáneo primario	0	1
II b 4	Linfoma NH SAI	9591	Linfoma maligno no Hodgkin SAI	8	3
II c	Linfoma de Burkitt				
		9687	Linfoma de Burkitt SAI	56	6
II d	Miscelanea de neoplasias linforeticulares				
		9741	Mastocitosis maligna	2	2
		9750	Histiocitosis maligna	1	1
		9751	Histiocitosis de células de Langerhans, SAI	8	2
		9754	Histiocitosis de c. de Langerhans diseminada	3	2
II e	Linfomas no especificados				
		9590	Linfoma maligno SAI	4	4

Los LH (IIa) son más frecuentes entre los 10-14 años y los LNH (IIb+c+e) presentan variaciones entre los 2 y 14 años. A lo largo del periodo, con una media anual de 7 casos, el rango ha oscilado entre 3 y 14 casos. La incidencia presenta un aumento no significativo anual de 0,5%, ligeramente más alto en las niñas (PCA: 2,1; IC 95%: -2; 6,3) que en los niños (PCA:0,4; IC 95%: -1,3; 2,1).

Linfomas. T. cruda de incidencia y ajuste Joinpoint. CAE, 1990-2018



Linfomas. T. cruda de incidencia por edad y por tipo de linfoma. CAE, 1990-2018



Linfoma Hodgkin (IIA). Linfoma NO Hodgkin: IIB+IIC+IIE

Hasta el 31 de diciembre de 2021 se han registrado 32 fallecimientos, 6 entre los casos con LH (9%), 21 entre los LNH (17%) y 5(63%) en otras neoplasias linforreticulares.

Grupo III. Tumores malignos del Sistema Nervioso Central (SNC)

Los tumores del SNC suponen el 15% de los tumores en la infancia, son el tercer tumor más frecuente en niños (14%) y el segundo en las niñas (17%), razón de sexos: 1,2. Durante el periodo analizado se diagnosticaron 205 casos, 110(54%) eran niños, con una tasa cruda de incidencia de 25,61 y 95 (46%) eran niñas con una tasa de 23,32 por millón personas-año.

El promedio anual fue de 7 por año (rango: 1-13). En la evolución de la incidencia se observan grandes oscilaciones debido principalmente al reducido número de casos. Aunque el porcentaje de cambio anual es negativo (PCA: -1,3) la tendencia se mantiene estable. La evolución es similar en ambos sexos (PCA en niñas: -1,6 y PCA en niños: -1,6).

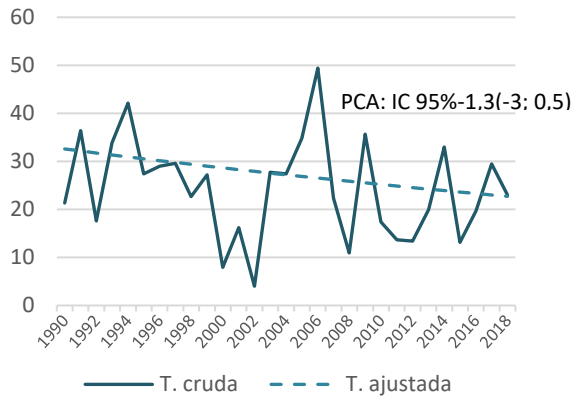
Los tumores del SNC son por orden de frecuencia: astrocitoma (27%), meduloblastoma (24%), glioma (17%) y ependimoma (11%).

Hasta el 31 de diciembre de 2021 han fallecido 108 casos (53%), y uno se ha perdido en el seguimiento

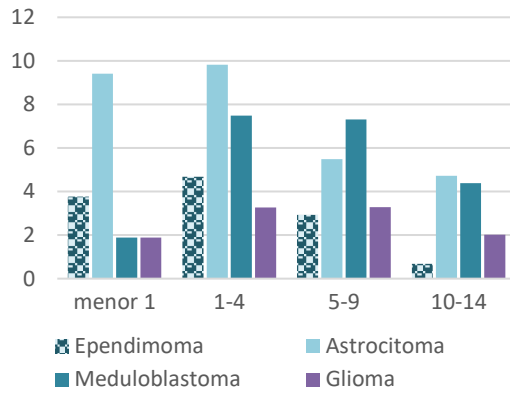
Grupo III. Sistema nervioso central y miscelánea de neoplasias intracraneales e intraespinales

ICCC-3_2017		(CIE-O-3) Morfología		N.º	
				niños	niñas
III a	Ependimomas y tumores de plexos coroideos				
III a 1	Ependimomas	9392	Ependimoma anaplásico	5	4
		9391	Ependimoma SAI	8	5
III a 2	T. plexos coroideos	9390	Carcinoma de los plexos coroideos	1	2
III b	Astrocitomas				
		9440	Glioblastoma SAI	1	2
		9425	Astrocitoma pilomixioide	1	1
		9424	Xantastrocitoma pleomórfico	3	0
		9420	Astrocitoma fibrilar	2	3
		9401	Astrocitoma anaplásico	3	4
		9400	Astrocitoma SAI	16	14
		9380	Glioma maligno	2	2
		9442	Gliosarcoma	1	0
III c	T. embrionarios intracraneales				
III c 1	Meduloblastomas	9471	Meduloblastoma medular desmoplásico	4	0
		9470	Meduloblastoma SAI	24	22
III c 2	PNET	9473	T. neuroectodérmico primitivo, SAI	6	5
III c 4	Teratoide /Rabdoide atípico	9508	T. teratoide/rabdoide atípico	4	0
III d	Otros gliomas				
III d 1	Oligodendroglioma	9450	Oligodendroglioma	5	4
III d 2	Gliomas mixtos y no especificad.	9380	Glioma maligno	10	13
III d 3	T.gliales neuroep. origen incierto	9381	Gliomatosis del cerebro	1	2
III e	Otras neoplasias intracraneales e intraespinales específicas				
III e 3	T. pineales parenquimales	9362	Pineoblastoma	1	2
III e 5	Meningiomas	9530	Meningioma maligno	1	0
III f	T. intracraneales e intraespinales NEOS				
		8004	T. maligno tipo células fusiformes	1	0
		8002	T. maligno tipo células pequeñas	1	0
		8000	Neoplasia maligna	9	10

SNC. T. cruda de incidencia cruda y ajuste Joinpoint. CAE. 1990-2018



SNC. T. cruda de incidencia por grupos de tumores y por edad. CAE, 1990-2018



Durante todo el periodo de análisis se han registrado 24 tumores de SNC benignos y 110 de comportamiento incierto.

Grupo IV. Tumores del sistema nervioso periférico (SNP)

Los tumores del SNP suponen el 8% de los tumores en la infancia. En el periodo de estudio se diagnosticaron 110 casos, con una incidencia similar en ambos sexos, 56 casos en niños (T. cruda: 13,04/ millón) y 54 en niñas (T. cruda: 13,26/ millón), razón de sexos: 1,0.

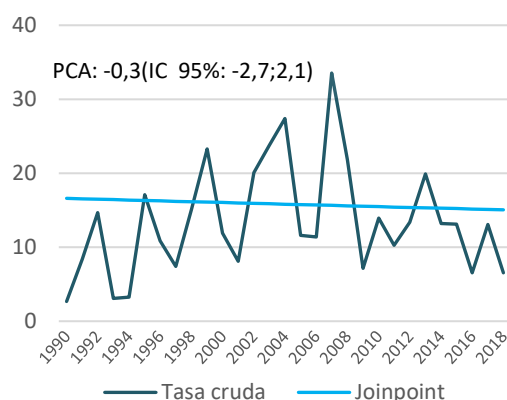
El neuroblastoma, uno de los principales tumores embrionarios, supone el 78% de los tumores de este grupo y el 6% de todos los tumores registrados en menores de 15 años. En el 50% de los casos el neuroblastoma se localizó en glándula suprarrenal.

Grupo IV. Neuroblastomas y otros tumores de células nerviosas periféricas

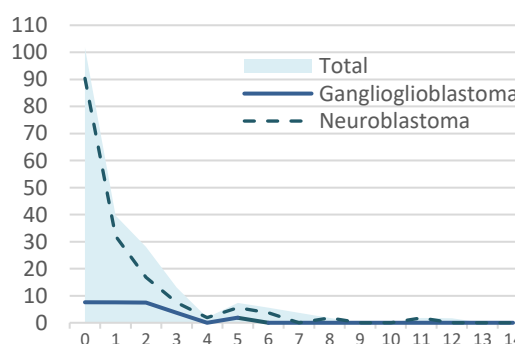
ICCC-3_2017	(CIE-O-3) Morfología	Topografía	Nº	
			niños	niñas
IV	Neuroblastomas y otros tumores de células nerviosa periféricas			
IV a	Neuroblastoma y ganglioneuroblastoma	9490 Ganglioneuroblastoma	8	7
		9500 Neuroblastoma SAI	45	41
IV b	Otros tumores de células nerviosas periféricas	8680 Paraganglioma maligno	1	0
		9522 Neuroblastoma olfatorio	0	1
		9501 Meduloepitelioma SAI	0	2
		9502 Meduloepitelioma teratoide	1	0
		9503 Neuroepitelioma SAI	1	3

El promedio anual fue de 4 casos (rango: 1-9). La incidencia (13,1 casos por millón) ha sido estable entre 1990-2018, con un PCA de -0,3%. La incidencia más alta corresponde a los menores de un año (101,7 por millón), así el 56% de los neuroblastomas fueron diagnosticados en menores de un año, y el 92% en menores de cinco.

T SNP. T. cruda de incidencia cruda y ajuste Joinpoint. CAE. 1990-2018



T. cruda de incidencia por edad y tipo de tumor. CAE. 1990-2018



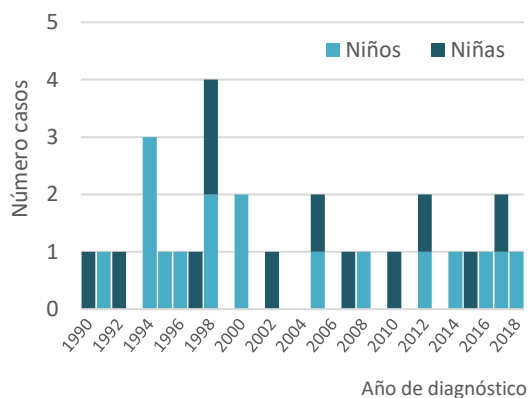
Hasta el 31 de diciembre de 2021 se han registrado 21 fallecimientos (19%), el resto siguen vivos al final del seguimiento. Del total de fallecidos 18 tenían un neuroblastoma, 14 con localización en glándula suprarrenal.

Grupo V. Retinoblastoma

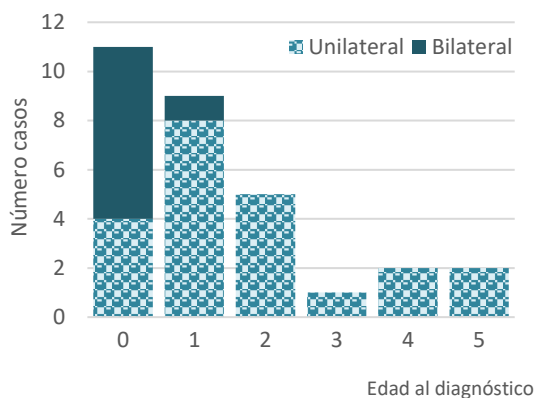
Se han registrado 29 retinoblastomas (CIE-O-3: 9510; C692) a lo largo del periodo, 3,5 casos por millón personas-año, 4,0 por millón de niños y 2,9 por millón de niñas. El 59% (17) eran niños, razón de sexos :1,4. Todos, niños y niñas, eran menores de 6 años.

Suponen el 2,2% de todos los tumores malignos de la infancia y el 7% en los menores de un año. El 28% de los afectados presentaron afectación bilateral en el momento del diagnóstico.

Retinoblastoma. N.º casos por año de diagnóstico y sexo. CAE. 1990-2018



Retinoblastoma. N.º casos por lateralidad y por edad. CAE. 1990-2018



Al final del periodo analizado, con un periodo de seguimiento mínimo de cinco años, no consta ningún fallecido con este tumor.

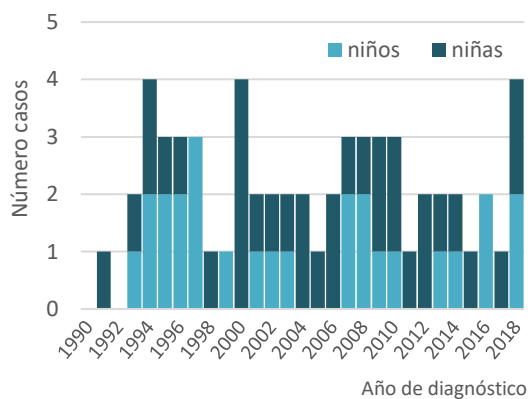
Grupo VI. Tumores renales

Se registraron 60 tumores renales, 7,2 casos por millón personas-año. La media anual es de 2 casos por año, rango de 0 a 4 casos. El 92% (55) eran nefroblastomas o tumor de Wilms. Este tumor es más frecuente en las niñas, razón de sexo H/M: 0,7 y en ambos sexos se afectan principalmente los menores de cinco años (78%).

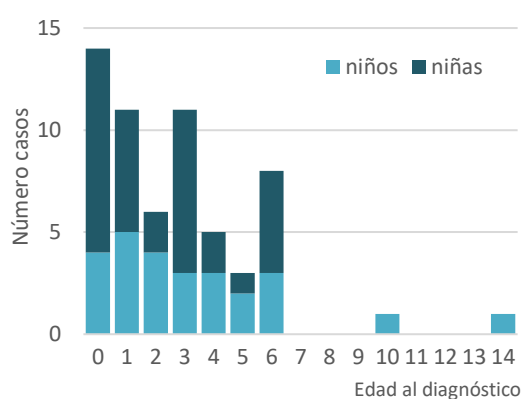
Grupo VI. Tumores renales

ICCC-3_2017	(CIE-O-3) Morfología	Topografía	N.º	
			niños	niñas
VI A Nefroblastoma y otros tumores renales no epiteliales				
VI a1 Nefroblastoma	8960 Nefroblastoma SAI (T Wilms)	C649	22	33
VI a3 Sarcomas renales	8964 Sarcoma de células claras del riñón		2	1
VI B Carcinomas renales				
VI b	8140 Adenocarcinoma SAI		1	0
VI C T. renales no especificados		C649		
VI c Renales no especificados	8000 Neoplasia maligna		1	0

T. renales. N.º casos por año diagnóstico y por sexo. CAE. 1990-2018



T. renales. N.º casos por edad y por sexo. CAE. 1990-2018



Se han registrado siete fallecimientos (12%) por un tumor renal maligno. Dos· tenían un sarcoma de células claras (2/3), tres tumores de Wilms (3/55), uno adenocarcinoma (1/1) y el último una neoplasia no especificada (1/1). Descartamos un fallecido cuya causa de defunción es otro tumor.

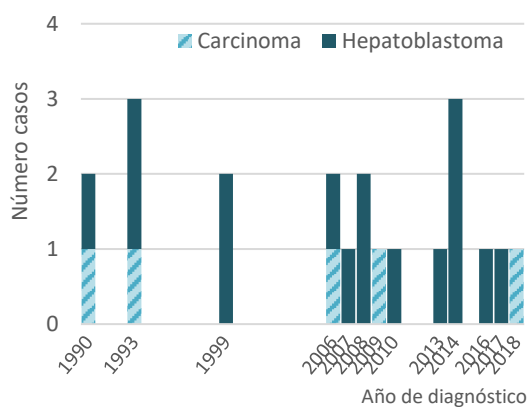
Grupo VII. Tumores hepáticos

Se registran 21 tumores hepáticos, tasa cruda de 2,5 por millón personas-año. Es más frecuente en los niños (71%) y el 71% son menores de cinco años.

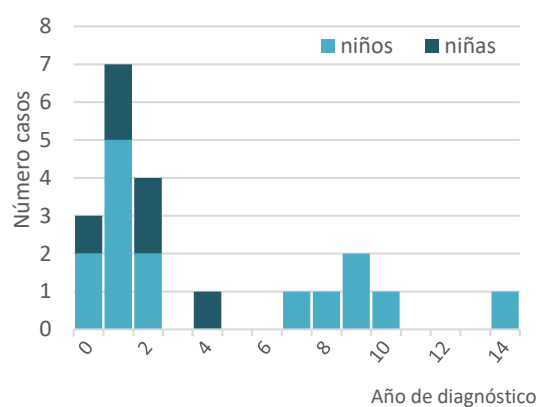
Grupo VII. Tumores hepáticos

ICCC-3 2017	(CIE-O-3) Morfología	Topografía	N.º	
			niños	niñas
VII A Hepatoblastomas				
VII a 1	8970 Hepatoblastoma	C220	12	4
VII B Carcinomas hepático				
VII b	8170 Carcinom hepatocelular SAI	C220	3	2

T. hepáticos. N.º casos por año diagnóstico y morfología. CAE. 1990-2018.



T.hepáticos. N.º casos por edad y sexo. CAE. 1990-2018.



Se han registrado siete fallecimientos (33%), dos tenían carcinoma (2/5) y cinco hepatoblastoma (5/16). Descartamos un fallecido por otro tumor que previamente había tenido hepatoblastoma.

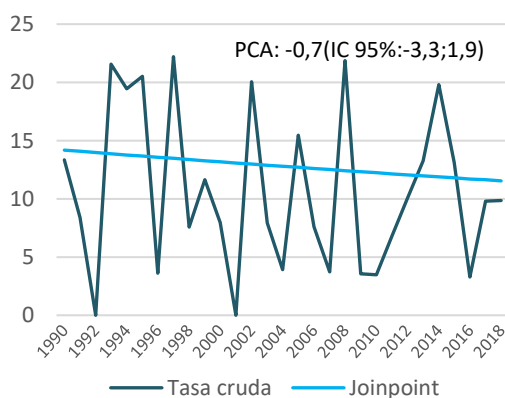
Grupo VIII. Tumores óseos

Se diagnosticaron 90 tumores óseos, 55 en niños y 35 en niñas, lo que supone una tasa de 12,81 y 8,59 por millón personas año en niños y niñas respectivamente, razón de sexos H/M: 1,5. La incidencia más alta corresponde al grupo de 9-14 años (T. cruda: 20,9 por millón).

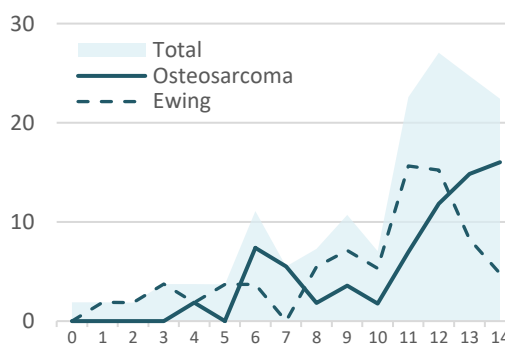
Con una media de tres casos por año, rango entre 0 y 7 casos, la evolución de la incidencia ha sido estable, PCA: -0,7.

Un 47% eran Osteosarcomas y el 50% tumor de Ewing. Un 23% tenían entre cinco y nueve años y el 69% tenían entre diez y catorce años.

T. óseos. Tasa cruda de incidencia y ajuste Joinpoint. CAE, 1990-2018



T. óseos. Tasa cruda de incidencia por edad y tipo tumor. CAE, 1990-2018



Grupo VIII. Tumores óseos

ICCC-3_2017	(CIE-O-3) Morfología	Topografía	Nº niños	N.º niñas
VIII A Osteosarcoma				
	9180 Osteosarcoma SAI		19	13
VIII a Osteosarcomas	9181 Osteosarcoma condroblástico	C40-C419 Huesos,	4	3
	9183 Osteosarcoma telangiectásico	articulaciones y cartílago articular	1	1
	9186 Osteosarcoma central		1	0
VIII B Condrosarcoma				
VIII b Condrosarcoma	9221 Condrosarcoma yuxtacortical	C402	0	1
VIIIC Ewing y sarcomas óseos relacionados				
VIII c 1 Ewing y Askin óseos	9260 Sarcoma de Ewing	C40-C419	28	17
VIII D Otros T. óseos especificados				
VIII d 2 Cordomas malignos	9370 Cordoma SAI	C410	1	0
VIII E T. óseos SAI				
VIII e T. óseos SAI	8002 T maligno tipo células pequeñas	C413	1	0

Se registran 42 (47%) fallecimientos, 19 tenían osteosarcoma (19/42), 22 Sarcoma de Ewing (22/45) y uno (1/1) un tumor maligno de células pequeñas (1/1).

Grupo IX. Sarcomas de tejidos blandos y otros extraóseos

Se diagnosticaron 99 sarcomas de tejido blando, 57 en niños y 42 en niñas, razón de sexo: 1,4. La tasa cruda de periodo es de 11,8 casos por millón de habitantes, 13,3 por millón de niños y 10,3 por millón de niñas.

Los tumores más frecuentes de este grupo son el Rabdomiosarcoma (45%) y el sarcoma de Ewing (10%).

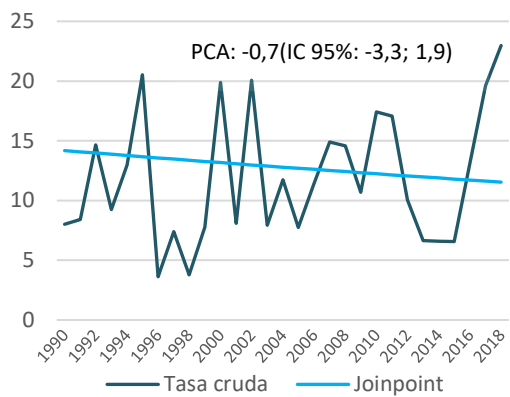
Grupo IX. Sarcomas de tejidos blandos y otros extraóseos

ICCC-3_2017	(CIE-O-3) Morfología	Topografía	Nº niños	Nº niñas
IX a Rabdomiosarcomas				
	8900 Rabdomiosarcoma SAI		3	2
	8910 Rabdomiosarc. embrionario SAI		14	17
	8920 Rabdomiosarcoma alveolar		4	4
	8991 Sarcoma embrionario		1	0
IX b Fibrosarcomas, T. de las vainas nerviosas periféricas y otras neoplasias fibrosas.				
IX b 1	T. fibroblásticos y miofibroblásticos	8810 Fibrosarcoma SAI	1	0
		8814 Fibrosarcoma infantil	1	1
		8815 T. fibrosos solitario maligno	1	0
IX b II	T. de vainas nerviosas	9560 Neurilemoma maligno	2	0
IX c Sarcoma de Kaposi				
	9140 Sarcoma de Kaposi		1	0
IX d Otros sarcomas de tejidos blandos especificados				
IX d 1	T. de Ewing y Askin de tejidos blandos	9260 Sarcoma Ewing	5	5
		9365 T. de Askin	0	1
IX d 2	PNETp tejidos blandos	9364 T. neuroectodérmico periférico	2	1
IX d 3	Tumores rabdoideos extrarrenales	8963 T. rabdoide maligno	0	1
IX d 4	Liposarcomas	8852 Liposarcoma mixoide	0	1
		8854 Liposarcoma pleomórfico	1	0
IX d 5	Tumores fibrohistiocíticos	8830 Histiocitoma fibroso maligno	2	2
		8832 Dermatofibrosarcoma	4	1
IX d 6	Leiomiomas	8890 Leiomiomas SAI	1	0
IX d 7	Sarcomas sinoviales	9040 Sarcoma sinovial SAI	3	1
		9041 Sarcoma sinovial células fusiformes	2	0
		9043 Sarcoma sinovial bifásico	2	0
IX d 8	T de los vasos sanguíneos	9120 Hemangiosarcoma	1	0
IX d 11	Miscelánea de sarcomas. de tejidos. blandos	8806 T. desmoplásico de células redondas pequeñas	1	0
IX e Sarcomas de tejidos blandos SAI				
	8800 Sarcoma SAI		2	2
	8804 Sarcoma epitelioides		3	2
	8805 Sarcoma indiferenciado		0	1

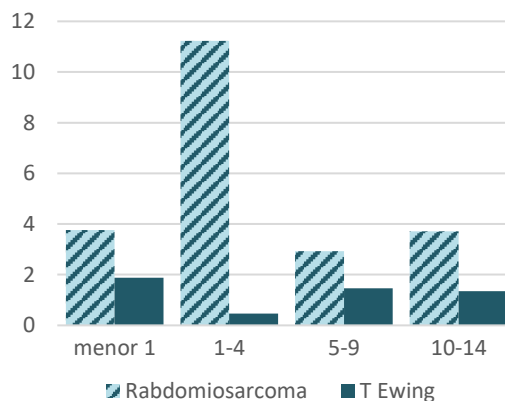
Con una media de tres casos por año y un rango entre 1 y 7 casos, la evolución de la incidencia se mantiene estable (PCA: -0,7; IC 95%: -3,3;1,9) a lo largo del periodo con grandes altibajos debido al reducido número de casos.

Estos tumores se diagnostican a todas las edades, el rabdomiosarcoma presenta la máxima incidencia entre uno y cuatro años.

Sarcomas de tejidos blandos. T. Incidencia cruda y ajuste Joinpoint. CAE, 1990-2018



Sarcomas de tejidos blandos. T. cruda de incidencia por edad. CAE, 1990-2018



Hasta el 31 de diciembre de 2021 han fallecido 24 pacientes. 10 (10/45) tenían un rabdomiosarcoma, 5 (5/10) tenían un sarcoma de Ewing.

Grupo X. Tumores de células germinales

Entre los 42 tumores de células germinales diagnosticados, 25 corresponden niñas y 17 a niños (razón de sexos H/M:0,6).

En los niños los tumores de células germinales de testículo, suponen el 65% (11/17) de los tumores del grupo y en las niñas, los tumores gonadales de células germinales en ovario suponen el 68% (17/25) de los tumores del grupo.

Grupo X. Tumores de células germinales, tumores trofoblásticos y neoplasias gonadales. NIÑAS

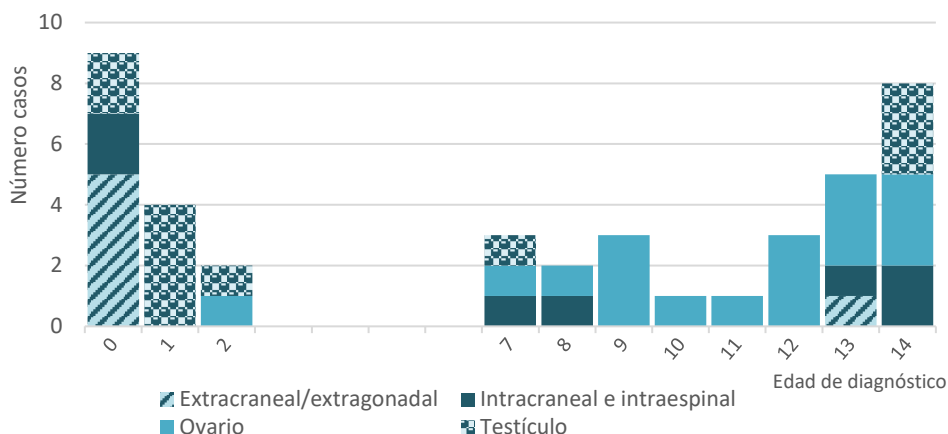
ICCC-3_2017	(CIE-O-3) Morfología	Topografía	N.º
X a Tumores de células germinales, intracraneales e intraespinales			
Xa1	Germinoma intracraneal espinal 9064 Germinoma	C71 Encéfalo	1
Xa2	Teratoma intracraneal e intraespinal 9080 Teratoma maligno SAI		2
X b Tumores de células germinales, extracraneales y extragonadales			
Xb2	Teratoma maligno de sitio extracraneal y extragonadal 9083 Teratoma maligno intermedio	c763 Pelvis	1
	9080 Teratoma maligno SAI	C495, C763 Tejido conjuntivo pelvis, Pelvis	3
Xb4	T de saco de saco vitelino extracraneal y extragonadal 9071 T del saco embrionario	C579 Tracto genital	1
X c Tumores gonadales de células germinales			
Xc1	Germinoma maligno gonadal 9064 Germinoma	C569 ovario	1
	9060 Disgerminoma		4
Xc2	Teratoma maligno gonadal 9080 Teratoma maligno SAI		5
Xc4	Tumor gonadal del saco vitelino 9071 T. del saco embrionario		5
Xc6	T gonadal maligno forma mixta 9085 T mixto de células germinales		1
X d Carcinoma gonadal Xe SAI			
X d	Carcinoma gonadal Xe SAI 8460 Cistadenocarcinoma seroso papilar	C569 ovario	1

Grupo X. Tumores de células germinales, tumores trofoblásticos y neoplasias gonadales. NIÑOS

ICCC-3_2017	(CIE-O-3) Morfología	Topografía	N.º
X a Tumores de células germinales, intracraneales e intraespinales			
Xa1	Germinoma intracraneal espinal 9064 Germinoma	C753 Glándula pineal	2
	9060 Disgerminoma		2
X b Tumores de células germinales, extracraneales y extragonadales			
X b3	Teratoma maligno de sitio extracraneal y extragonadal 9080 Teratoma maligno intermedio	C480 Retroperitoneo	1
	9070 Carcinoma embrionario SAI	C718 Encéfalo	1
X c Tumores gonadales de células germinales			
X c 2	Teratoma maligno gonadal 9081 Teratocarcinoma	C62 Testículo	2
	9080 Teratoma maligno intermedio		2
X c 4	Tumor gonadal saco de Yolk 9071 T. del saco embrionario		5
X c 6	Tumor gonadal maligno de forma mixta 9085 T. mixto de células germinales		2

Los tumores de testículo en su mayoría (8/11) se diagnosticaron en menores de 9 años, en cambio, los tumores de ovario se diagnostican en su mayoría (14/17) a partir de los 9 años. Aunque hablamos de muy pocos casos, en nuestra población, los tumores extracraneales y extragonadales afectan más a los pequeños, 5 de 6 tienen menos de un año; los tumores intracraneales (5/8) afectan más a los mayores de 6 años.

Distribución por edad al diagnóstico y localización del tumor. CAE, 1990-2018



Al final del periodo de seguimiento, 31 diciembre de 2021, consta una defunción en un niño (disgerminoma de glándula pineal). En las niñas se registran 7 fallecimientos, 3 con un tumor de células germinales en ovario, 2 con teratoma maligno intracraneal y 1 con teratoma maligno intermedio extracraneal y extragonadal.

Grupo XI. Melanomas malignos y otras neoplasias epiteliales malignas

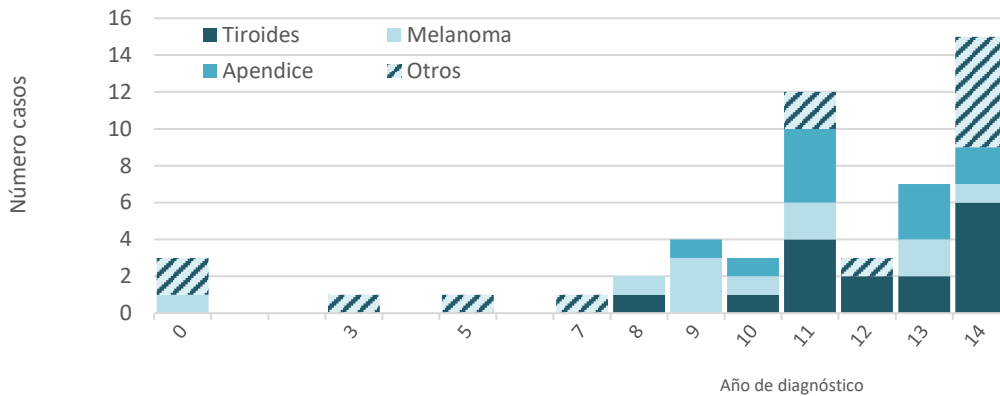
De los 52 tumores epiteliales registrados, 36 corresponden a niñas y 16 a niños, razón de sexos H/M:0,4. La tasa global por millón ha sido de 8,8 en niñas y 3,7 en niños. Los más frecuentes son los tumores tiroideos con 16 (30%) casos, los melanomas con 10 (21%) y los carcinomas de apéndice con 11 casos (22%). La media anual es de 2 casos por año, rango: 0 y 8.

Grupo XI. Melanomas malignos y otras neoplasias epiteliales malignas.

ICCC-3_2017	(CIE-O-3) Morfología	Topo	N.º niños	N.º niñas
XI a	Carcinomas adrenocorticales			
XI a	8370 Carcinoma de la corteza suprarrenal	C740	-	3
XI b	Carcinomas tiroideos			
	8260 Adenocarcinoma papilar	C739	2	5
	8330 Adenocarcinoma. folicular SAI, bien diferenciado		1	1
	8331 Adenocarcinoma folicular SAI		1	-
	8340 Carcinoma papilar, variante folicular		-	4
	8510 Carcinoma medular SAI		1	1
XI c	Carcinomas nasofaríngeos			
	8082 Carcinoma linfoepitelial	C119	2	-
XI d	Melanomas malignos			
	8720 Melanoma maligno SAI	C442-C47	3	2
	8740 Melanoma maligno en nevus de unión		-	1
	8743 Melanoma de diseminación superficial		-	2
	8761 Mel. maligno en nevus pigmentado gigante		1	-
	8771 Melanoma células epitelioides		1	-
XI e	Carcinomas de piel			
	8407 Carci. ductal esclerosaste de gls sudoríparas	C447	-	1
XI f	Otros y no especificados			
XI f 1	Carcinoma de glándulas salivares			
	8140 Adenocarcinoma SAI	C79	-	1
	8550 Carcinoma de células acinosas	C79	-	1
XI f 3	Carcinoma de apéndice			
	8240 Tumor carcinoide SAI		1	6
	8242 T. de células semejantes a enterocromafín	C181	-	1
	8249 T carcinoide atípico		1	2
XI f 4	Carcinomas de pulmón			
	8240 T carcinoide SAI	C348	1	
XI f 5	Carcinomas de timo			
	8020 Carcinoma indiferenciado SAI	C379	1	
XI f 10	Carcinomas de otros sitios especificados			
	8140 Adenocarcinoma SAI	C751	-	1
	8430 Carcinoma mucoepidermoide	C21	-	3

Las tasas más altas se dan en el grupo de 9-14 años (13,5 por millón). El 94% de los carcinomas tiroideos y el 60 % de los melanomas se diagnosticaron entre los 10-14 años.

Distribución por edad al diagnóstico y localización del tumor. CAE. 1990-2018

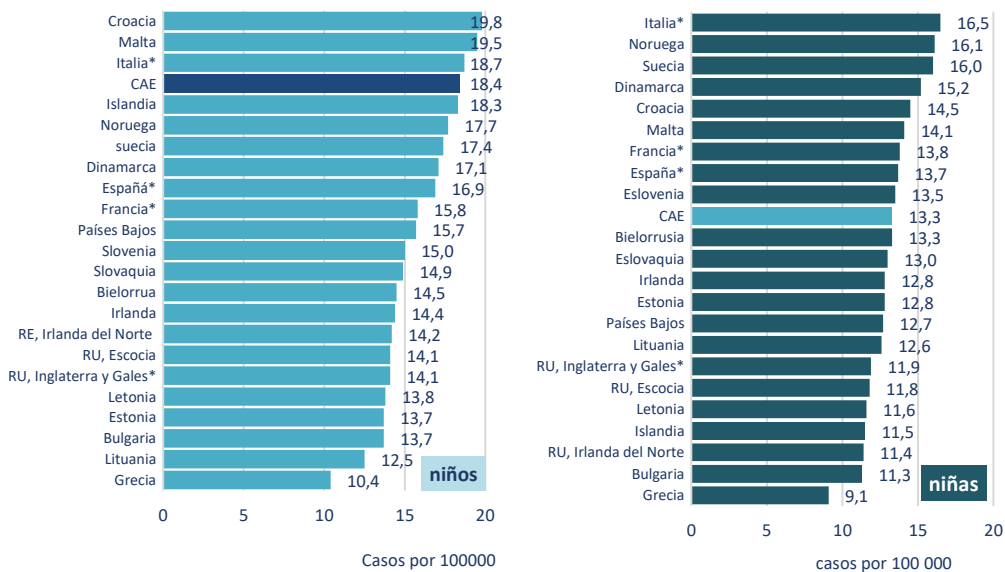


Registramos dos fallecimientos durante el seguimiento uno con diagnóstico de carcinoma indiferenciado de timo y otro con adenocarcinoma SAI de glándula pituitaria. Un tercer fallecimiento se debe a otra causa.

1.5. Incidencia. Análisis comparativo.

En los gráficos siguientes se presentan las tasas de incidencia (por 100 000) de tumores malignos infantiles (excepto piel no melanoma) en 22 países europeos, en el periodo 1996-2010 (Fuente: IARC). Las tasas de incidencia en niños de la CAE (18,4) son superiores a las de España (16,9) y están en el cuarto lugar. En las niñas la tasa (13,3) es inferior a la de España y ocupa el décimo lugar en el ranking. Este gráfico es orientativo y, al no disponer de los intervalos de confianza de las tasas en los otros países, no podemos valorar si las diferencias son significativas.

Tasas de incidencia (por 100 000) de Tumores malignos en 22 países europeos y en la CAE. 1996-2010



Fuente: <https://gco.iarc.fr>; y Registro de mortalidad. *Datos subnacionales

La tabla siguiente presenta el Nº, porcentajes y Tasa de incidencia de cáncer infantil, por grupo y subgrupo diagnóstico en la CAE y en 11 registros poblacionales de España.

N.º, porcentaje y Tasa de incidencia Estandarizada por edad (por millón) por grupos diagnósticos. CAE y 11 registros poblacionales de cáncer españoles. 1990-2013

Grupos diagnósticos	CAE			11 Registros*		
	N	%	tasa	N	%	tasa
I LEUCEMIAS	321	28.4	52.4	1511	29.7	50.3
IA Leucemia linfóide	248	21.9	40.7	1146	22.6	38.6
IB Leucemia mieloide aguda	41	3.6	6.4	238	4.7	7.6
IC Enf. crónicas mieloproliferativas	2	0.2	0.3	33	0.6	1.0
ID SMD y otras enf. mieloproliferativas	4	0.4	0.7	31	0.6	1.1
IE Otras y no especificadas	26	2.3	4.2	63	1.2	2.0
II LINFOMAS	151	13.4	21.7	694	13.7	20.6
IIA Linfoma Hodgkin	50	4.4	6.5	244	4.8	6.6
IIB Linfoma no Hodgkin (excepto Burkitt)	31	2.7	4.3	197	3.9	5.9
IIC Linfoma de Burkitt	49	4.3	7.5	171	3.4	5.3
IID Neoplasias linforeticulares	12	1.1	2.1	62	1.2	2.2
IIE Linfoma no especificados	9	0.8	1.4	20	0.4	0.6
III T. MALIGNOS/BENIGNOS E INCIERTOS DE SNC *	265	23.4	40.9	1061	20.9	33.9
IIIA Ependimoma y t. plexos coroideos	18	1.6	3.1	110	2.2	3.8
IIIB Astrocitoma	92	8.1	14.2	420	8.3	13.3
IIIC T. embrionario intracraneal e intraespinal	58	5.1	9.0	217	4.3	7.1
IIID Otros gliomas	20	1.8	3.1	111	2.2	3.5
IIIE Otros específicos	33	2.9	4.7	96	1.9	2.9
IIIF Otros no especificados	44	3.9	6.8	107	2.1	3.4
IV TUMORES DEL SNP	91	8.0	16.6	379	7.5	14.1
IVA Neuroblastoma y ganglioneuroblastoma	84	7.4	15.4	372	7.3	13.8
IVB Otros tumores de SNP	7	0.6	1.2	7	0.1	0.2
V RETINOBLASTOMAS	23	2.0	4.3	107	2.1	4.1
VI RENALES	48	4.2	8.6	237	4.7	8.7
VIA Nefroblastoma y otros T renales no epiteliales	45	4.0	8.1	229	4.5	8.4
VIB Carcinomas renales	1	0.1	0.1	6	0.1	0.2
VIC Otros inespecíficos	2	0.2	0.4	2	0.0	0.1
VII HEPÁTICOS	15	1.3	2.6	60	1.2	2.1
VIIA Hepatoblastomas	11	1.0	1.9	45	0.9	1.7
VIIIB Carcinomas hepáticos	4	0.4	0.7	14	0.3	0.4
VIIIC Otros no específicos	0			1	0.0	0.0
VIII TUMORES OSEOS	73	6.5	9.8	329	6.5	9.1
VIIIA Osteosarcomas	33	2.9	4.4	153	3.0	4.2
VIIIB Condrosarcoma	0			3	0.1	0.1
VIIIC Ewing y sarcomas relacionados	38	3.4	5.2	156	3.1	4.3
VIIID Otros tumores óseos	1	0.1	0.2	9	0.2	0.3
VIIIE T óseos no especificados	1	0.1	0.1	8	0.2	0.2
IX SARCOMA DE TEJIDO BLANDO	80	7.1	12.3	318	6.3	10.2
IXA Rabdomiosarcoma	39	3.4	6.5	181	3.6	6.1
IXB Fibrosarcoma	6	0.5	1.0	20	0.4	0.6
IXC Sarcoma de Kaposi	0			0		
IXD Otros sarcomas como Ewing y Askin	27	2.4	3.8	94	1.9	2.8
IXE Otros no especificados	8	0.7	1.1	23	0.5	0.7
X CÉLULAS GERMINALES	28	2.5	4.6	150	3.0	4.7
XA Intracraneales e intraespinales**	6	0.5	1.1	38	0.7	1.1
XB Extracraneales e extragonadales	6	0.5	1.1	31	0.6	1.1
XC Gonadales de células germinales	15	1.3	2.3	76	1.5	2.3
XD Carcinomas gonadales no especificados	1	0.1	0.1	3	0.1	0.1
XE Otros gonadales no especificados	0			2	0.0	0.1
XI TUMORES EPITELIALES	33	2.9	4.4	222	4.4	6.2
XIA Carcinomas adrenocorticales	3	0.3	0.5	10	0.2	0.4
XIB Carcinomas tiroideos	11	1.0	1.4	89	1.8	2.4
XIC Carcinomas nasofaríngeos	1	0.1	0.1	5	0.1	0.1
XID Melanomas malignos	9	0.8	1.2	55	1.1	1.6
XIE Carcinomas de piel	0			21	0.4	0.6
XIF Otros y no especificados	9	0.8	1.2	42	0.8	1.2
XII OTROS Y NO ESPECIFICADOS	3	0.3	0.5	13	0.3	0.4
XIIA Otros especificados	2	0.2	0.4	7	0.1	0.2
XIIB Otros no especificados	1	0.1	0.2	6	0.1	0.2
TOTAL	1131	100	178,6	5081	100	164.3

Fuente: International Incidence of Childhood Cancer Volume III

*Incluye 145 tumores no malignos en País Vasco y 460 en 11 registros./

** Incluye 2 tumores no malignos en País Vasco y 7 en 11 registros

11 registros: Albacete (1991-2010); Asturias (1992-2010); País Vasco (1990-2012); Girona (1990-2013); Granada (1992-2013); Mallorca (1990-2010); Murcia (1991-2009); Navarra (1990-2010); Tarragona (1990-2011)

Dado que la mayor diferencia entre la CAE y el resto de registros poblacionales (tabla anterior) corresponde a los tumores de SNC, con datos disponibles en el Observatorio de Cáncer Europeo (ECIS), comparamos la incidencia de estos tumores en la CAE y en una selección de registros poblacionales de España y de Europa.

A nivel nacional, el rango de la tasa oscila entre 29,01 y 45,63. Solo los registros de Castilla-León y el de Girona presentan tasas superiores a la de la CAE. Entre los registros regionales de Italia y Francia y los nacionales de Suiza, Grecia y Hungría, el rango oscila entre 22,69 y 51,25.

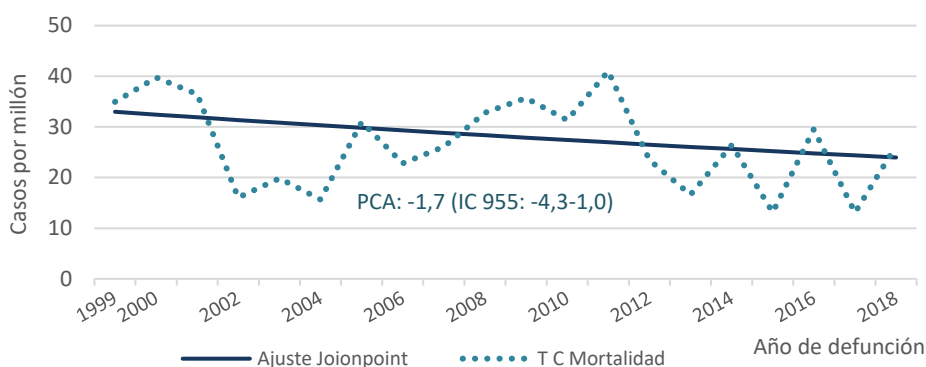
Tasa de incidencia Estandarizada (Población Mundial) por millón. En distintos periodos diagnósticos, entre 1990 y 2015. RCE, Registros de ENCR.

Registros locales. FRANCIA			Registros locales. ITALIA			Registros locales. ESPAÑA		
Registros	Periodo	Tasa	Registros	Periodo	Tasa	Registros	Periodo	Tasa
Bas-Rhin	1990-2011	32,74	Romagna	1990-2014	45,79	CAE	1990-2012	41,04
Haut-Rhin	1990-2013	29,97	Emilia	1996-2014	37,02	Murcia	1990-2010	27,94
Heraut	1990-2013	38,39	Milán	2008-2012	37,25	Castilla León	2010-2015	45,63
Isere	1990-2014	33,02	Naples	1996-2013	30,52	Girona	1994-2014	44,03
Lill Area	2008-2012	31,07	Lecce	2003-2008	53,52	Granada	1990-2012	29,55
Loire-Atlantique	1998-2013	27,1	Syracusa	1999-2012	22,69	Navarra	1990-2010	37,47
Poitou-Charentes	2008-2013	33,31	Ferrara	1999-2011	49,6	Tarragona	1990-2011	29,01
Somme	1990-2013	31,28	Tuscany	1990-2010	51,25	Valencia	1990-2010	40,09
FR-Tarn	1990-2014	35,34	Trento	1995-2010	34,83			
REGISTROS NACIONALES								
Suiza	1990-2013	33,93						
Grecia	2010-2014	31,82						
Hungría	2010-2013	41,21						

2. Mortalidad por cáncer en la población infantil 0-14 años

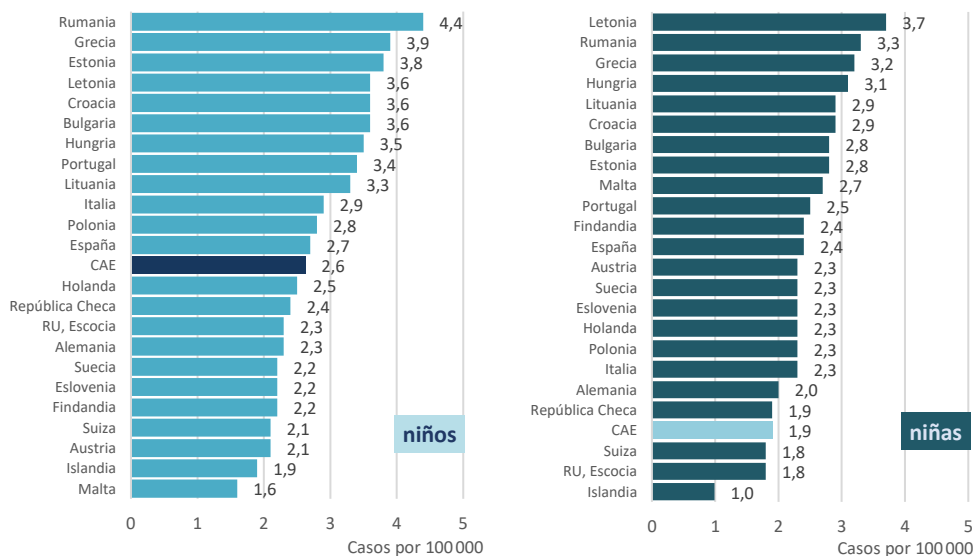
Presentamos la mortalidad por tumores infantiles entre el año 1999, año en que se inicia la codificación de las causas de muerte con la CIE-10, y el año 2018. Durante ese periodo el cáncer infantil han sido la causa del 1,4% de las muertes en menores de un año, ocupando en el ranking de causas el séptimo lugar. En el grupo de 1 a 14 años el cáncer fue la primera causa, responsable de 1 de cada cuatro fallecimientos (26%). La evolución de la mortalidad durante el periodo analizado es descendente (-1,7), aunque el descenso no es estadísticamente significativo.

Cáncer infantil. Tasa cruda de mortalidad (por millón) y ajuste Joinpoint. CAE.1999-2018



En los gráficos siguientes se presentan las tasas de mortalidad (por 100 000 personas año) por tumores malignos (excepto melanoma) en 23 países europeos (fuente IARC; Actualizado a 1 dic 2022) en el último decenio con datos disponibles.

Tasas de mortalidad (por 100 000) por tumores malignos, en 23 países europeos y en la CAE. 2009-2017



Fuente: <https://gco.iarc.fr>; Registro de mortalidad

3. Supervivencia

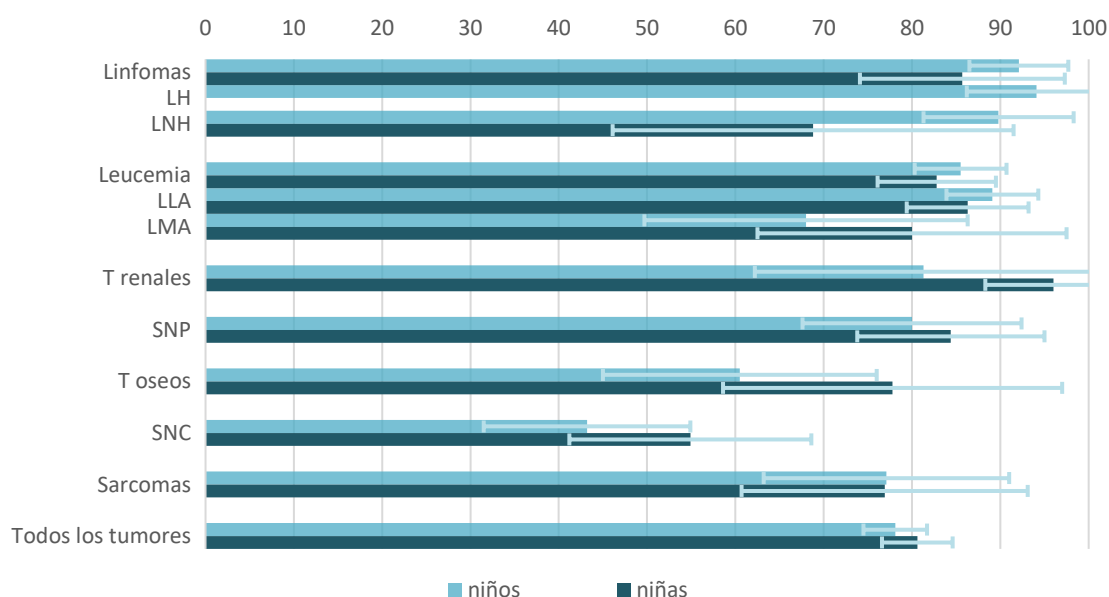
Para calcular la supervivencia (SV) se descartan los casos diagnosticados en la autopsia y los que tienen SCD (Solo Certificado de Defunción) como fuente de información. Finalmente se excluyen del análisis 6 casos: 3 SCD y 3 con diagnóstico en autopsia. Entre los casos descartados hay: 1 leucemia, 2 linfomas, 2 tumores del SNC y 1 tumor renal. El análisis de SV se realiza finalmente con los tumores diagnosticados en dos décadas, 1997-2006 (N=397) y 2007-2016 (N=481), todos ellos tienen un seguimiento mínimo de 5 años, hasta el 31 de diciembre de 2021, excepto 2 perdidos en el seguimiento, en 2016.

Por el reducido número de casos no se analizan los Retinoblastomas (18 casos, 100% de SV) ni los tumores hepáticos (14 casos con 6(43%) fallecidos).

3.1. Supervivencia de tumores diagnosticados entre 1997-2016

La SV para todo el periodo analizado, 1997-2016, es a 1, 3 y 5 años del diagnóstico de 90,0%, 81,7% y 79,1% respectivamente, sin diferencia significativa por sexo, aunque en las niñas es ligeramente superior (80,6 vs. 78,1) a los 5 años del diagnóstico. Por grupos de tumores, a los 5 años del diagnóstico, la mayor SV después del retinoblastoma (SV: 100%) corresponde a los linfomas (90,3%) y especialmente al LH (97,9%), los renales (87,8%) y las leucemias (84,4%) especialmente la LLA (87,9%). La peor SV, inferior al 80%, la presentan los tumores del SNC (48,2%), los tumores óseos (66,1%) y los sarcomas (77,0%).

SV Observada (%) a los cinco años del diagnóstico, por grupos diagnósticos y por sexo. Periodo diagnóstico: 1997-2016. CAE



El mayor descenso de la SV se observa entre el primer y tercer año de diagnóstico, sobre todo en los tumores con peor pronóstico, como los tumores de SNC que disminuyen entre el primer y tercer año en ambos periodos 27 y 16 puntos respectivamente.

Las mayores diferencias por sexo se observan en los LNH (89,8% en niños; 68,8% en niñas) y en tumores renales (81,3% en niños; 96,0% en niñas), ambos tumores con muy baja incidencia.

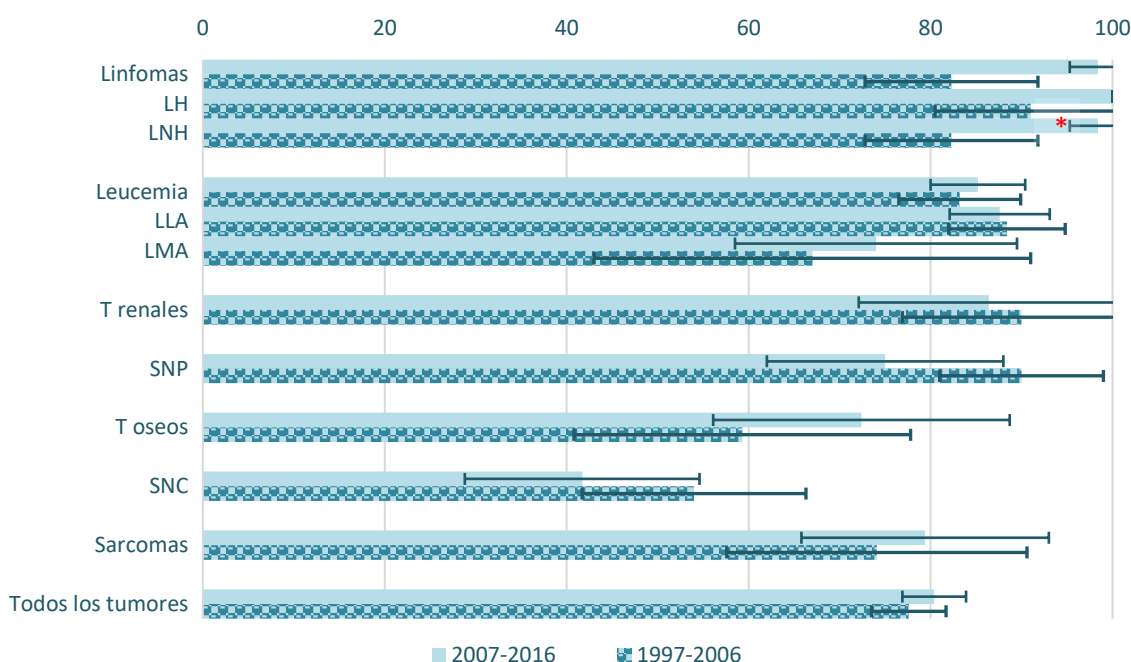
Evolución de la supervivencia (%) a uno, tres y cinco años desde el diagnóstico de cáncer en menores de 15 años, por sexo. Periodo diagnóstico:1997-2016. CAE

	Sexo	Casos	Fallecidos	1 año	3 años	5 años
TODOS	Ambos	878	206	90,0(88,0-92,0)	81,7(79,1-84,2)	79,1(76,5-81,8)
	niños	507	130	90,1(87,5-92,7)	81,1(77,6-84,5)	78,1(74,5-81,7)
	niñas	371	76	89,8(86,7-92,8)	82,5(78,6-86,3)	80,6(76,6-84,6)
LEUCEMIAS	Ambos	295	53	90,5(87,2-93,9)	86,1(82,2-90,0)	84,4(80,3-88,5)
	niños	173	31	91,3(87,1-95,5)	87,3(82,3-92,2)	85,5(80,3-90,8)
	niñas	122	22	89,3(83,9-94,8)	84,4(78,0-90,9)	82,8(76,1-89,5)
LLA	Ambos	232	34	94,0(90,0-97,0)	90,1(86,2-93,9)	87,9(83,7-92,1)
	niños	137	20	95,6(92,2-99,0)	91,2(86,5-96,0)	89,1(83,8-94,3)
	niñas	95	14	91,6(86,0-97,2)	88,4(82,0-94,9)	86,3(79,4-93,2)
LMA	Ambos	45	12	80,0(68,3-91,7)	73,3(60,4-86,3)	73,3(60,4-86,3)
	niños	25	8	72,0(54,4-89,6)	68,0(49,7-86,3)	68,0(49,7-86,3)
	niñas	20	4	90,0(76,9-100)	80,0(62,5-97,5)	80,0(62,5-97,5)
LINFOMAS	Ambos	124	13	95,2(91,4-98,9)	92,7(88,2-97,3)	90,3(85,1-95,5)
	niños	89	8	97,8(94,7-100)	95,5(91,2-99,8)	92,1(86,5-97,7)
	niñas	35	5	88,6(78,0-99,1)	85,7(74,1-97,3)	85,7(74,1-97,3)
LH (II a)	Ambos	48	3	100	97,9(93,9-100)	97,9(93,9-100)
	niños	34	3	100	97,1(91,4-100)	94,1(86,2-100)
	niñas	14	0	-	-	-
LNH (II b+c+e)	Ambos	65	10	90,8(83,7-97,8)	87,7(79,7-95,7)	84,6(75,8-93,4)
	niños	49	5	95,9(90,4-100)	93,9(87,2-100)	89,8(81,3-98,3)
	niñas	16	5	75,0(53,8-96,2)	68,8(46,0-91,5)	68,8(46,0-91,5)
SNC	Ambos	120	69	77,5(70,0-85,0)	50,7(41,8-59,7)	48,2(39,2-57,2)
	niños	69	45	79,7(70,2-89,2)	46,2(34,4-58,0)	43,2(31,5-54,9)
	Niñas	51	24	74,5(62,5-86,5)	56,9(43,3-70,5)	54,9(41,2-68,6)
SNP	Ambos	85	16	91,8(85,9-97,6)	85,9(78,5-93,3)	82,4(74,2-90,5)
	niños	40	9	90,0(80,7-99,3)	80,0(67,6-92,4)	80,0(67,6-92,4)
	niñas	45	7	93,3(86,0-100)	91,1(82,8-99,4)	84,4(73,9-95,0)
T. renales	Ambos	41	5	95,1(88,5-100)	90,2(81,2-99,3)	87,8(77,8-97,8)
	niños	16	4	100	87,5(71,3-100)	81,3(62,1-100)
	niñas	25	1	100	96,0(88,3-100)	96,0(88,3-100)
T. óseos	Ambos	56	23	91,1(83,6-98,5)	75,0(63,7-86,3)	66,1(53,7-78,5)
	Niños	38	18	86,8(76,1-97,6)	73,7(59,7-87,7)	60,5(45,0-76,1)
	niños	18	5	100	88,9(74,4-100)	77,8(58,6-97,0)
Sarcomas	Ambos	61	14	90,2(82,7-97,6)	80,3(70,4-90,3)	77,0(66,5-87,6)
	niños	35	8	100	80,0(66,7-93,3)	77,1(63,2-91,1)
	niñas	26	6	92,3(82,1-102,6)	80,8(65,6-95,9)	76,9(60,7-93,1)
T. células germinales	Ambos	25	5	92,3(82,1-100)	84,6(70,7-98,5)	84,6(70,7-98,5)
	niños	12	0	-	-	-
	niñas	14	5	-	-	-
T. células epiteliales	Ambos	36	2	100	91,1(78,6-100)	91,1(78,6-100)
	Niños	14	2	-	-	-
	Niñas	22	0	100	100	100

3.2. Supervivencia por periodos diagnósticos 1997-2006/2007-2016

Entre los dos periodos analizados, 1997-2006 y 2007-2016, aunque el aumento no es estadísticamente significativo, la SV ha aumentado pasando de 77,6 a 80,4 a los 5 años del diagnóstico. Por grupos de tumores, la SV de las leucemias, linfomas, tumores óseos y sarcomas ha mejorado entre los dos periodos; esta mejora solo es significativa en el grupo de linfomas que ha pasado de 82,3% en el primer periodo a 98,4% en el segundo, mejorando tanto los LH como los LNH. Los tumores de SNC, SNP y tumores renales no han aumentado la SV entre los dos periodos.

Supervivencia Observada (%) a los cinco años del diagnóstico, por grupos diagnósticos y periodos: 1997-2006/2007-2016. CAE



*Significativo

Como hemos señalado anteriormente, el mayor descenso de la SV se observa entre el primer y tercer año de diagnóstico, sobre todo en los tumores con peor pronóstico, como los tumores de SNC que disminuyen entre el primer y tercer año en ambos periodos 22 y 32 puntos respectivamente. La SV de los tumores óseos disminuye 26 puntos en el primer periodo y 7 en el segundo.

Calculamos la SV a los 10 años del diagnóstico de los tumores diagnosticados en el periodo 1997-2006; la disminución es menor y el mayor descenso se observa en tumores de SNC 6,4 puntos y en los tumores óseos 7,4 puntos.

**Evolución de la Supervivencia Observada (%) a 1,3,5 años del diagnóstico (1997-2006/
2007-2016) y a diez años (1997-2006), por grupos diagnósticos y periodos. RCE. CAE**

Periodo diagnóstico	Casos	Fallecidos	1 año	3 años	5 años	10 años
TODOS						
1997-2006	397	107	89,2(86,1-92,2)	80,6(76,7-84,5)	77,6(73,5-81,7)	74,3(70,0-78,6)
2007-2016	481	99	90,6(88,0-93,2)	82,5(79,1-85,9)	80,4(76,9-84,0)	
LEUCEMIAS						
Todas						
1997-2006	119	25	89,9(84,5-95,3)	85,7(79,4-92,0)	83,2(76,5-89,0)	79,8(72,6-87,0)
2007-2016	176	28	90,9(86,7-95,2)	86,4(81,3-91,4)	85,2(80,0-90,5)	
LLA						
1997-2006	95	15	94,7(90,2-99,2)	91,6(86,0-97,2)	88,4(82,0-94,9)	85,3(78,1-92,4)
2007-2016	137	19	93,4(89,3-97,6)	89,1(83,8-94,3)	87,6(82,1-93,1)	
LMA						
1997-2006	14	4				
2007-2016	31	8	80,6(66,7-94,6)	74,2(58,8-89,6)	80,6(66,7-94,6)	74,2(58,8-89,6)
LINFOMAS						
Todas						
1997-2006	62	12	90,3(83,0-97,7)	85,5(76,7-94,3)	82,3(72,7-91,8)	80,6(70,8-90,5)
2007-2016	62	1	100	100	98,4(95,3-100)	
LH (IIa)						
1997-2006	22	3	100	95,5(86,8-100)	90,9(78,9-100)	86,4(72,0-100)
2007-2016	26	0	100	100	100	
LNH(II b+c+e)						
1997-2006	35	9	82,9(70,4-95,3)	77,1(63,2-91,1)	74,3(59,8-88,8)	74,3(59,8-88,8)
2007-2016	30	1	100	100	96,7(90,2-100)	96,7(90,2-100)
SNC						
1997-2006	63	36	77,8(67,5-88,0)	55,6(43,3-67,8)	54,0(41,7-66,6)	47,6(35,3-60,0)
2007-2016	57	33	77,2(66,3-88,1)	45,4(32,4-58,4)	41,7(28,9-54,6)	
SNP						
1997-2006	41	5	95,1(88,5-100)	92,7(84,7-100)	90,2(81,2-99,3)	90,2(81,2-99,3)
2007-2016	44	11	88,6(79,3-98,0)	79,5(97,6-91,5)	75,0(62,2-87,8)	
T. renales						
1997-2006	19	1	94,7(84,7-100)	94,7(84,7-100)	94,7(84,7-100)	94,7(84,7-100)
2007-2016	22	4	95,5(86,8-100)	90,9(78,9-100)	86,4(72,0-100)	
T. óseos						
1997-2006	27	13	92,6(82,7-100)	66,7(48,9-84,4)	59,3(40,7-77,8)	51,9(33,0-70,7)
2007-2016	29	10	89,7(78,6-100)	82,8(69,0-96,5)	72,4(56,1-88,7)	
Sarcomas						
1997-2006	27	7	92,6(82,7-100)	81,5(66,8-96,1)	74,1(57,5-90,6)	74,1(57,5-90,6)
2007-2016	34	7	88,2(77,4-99,1)	79,4(65,8-93,0)	79,4(65,8-93,0)	
T C. Epiteliales						
1997-2006	12	2	-	-	-	-
2007-2016	24	0	100	100	100	

3.3. Supervivencia. Análisis comparativo

Si comparamos la SV para todos los tumores en la CAE con la SV aportada por el RETI-SEHOP (Registro Español de tumores infantiles) aunque los intervalos de confianza por el tamaño de la muestra en nuestro caso son muy amplios no se observan diferencias significativas.

Supervivencia a los tres y cinco años de Tumores malignos infantiles. CAE y RETI-SEHOP. 1990-2017

Periodo Diagnóstico	Registro Cáncer de Euskadi Supervivencia			RETI-SEHOP Supervivencia		
	Casos	3 años	5 años	Casos	3 años	5 años
1990-1994	259	72 (67-78)	69(64-75)	2925	73(71-74)	69(67-70)
1995-1999	203	74(68-80)	70(64-76)	2908	76(74-78)	73(71-74)
2000-2004	196	85(80-90)	83(78-88)	3107	78(77-80)	75(73-76)
2005-2009	241	90(87-94)	79(74-84)	4135	80(79-81)	76(75-78)
2010-2015*	280	85(81-89)	83(78-87)	5495	83(82-84)	80(79-81)
2016-2017**	111	86(79-92)		1894	85(84-87)	

*Periodo diagnóstico de 6 años. ** periodo de dos años

Comparamos la SV por grupos de edad con los datos presentados por los Registros de Cáncer infantil de la Comunidad de Castilla-León y la Comunidad Valenciana. La SV más baja en los tres registros se observa en el grupo de menores de un año y las diferencias no son significativas en ningún grupo.

Supervivencia Observada los cinco años de Tumores malignos infantiles, por grupos de edad. CAE, Castilla y León y Comunidad Valenciana. 2010-2015

Periodo Diagnóstico	Castilla y León		Comunidad Valenciana		Registro Cáncer de Euskadi	
	Casos	Supervivencia a los 5 años	Casos	Supervivencia a los 5 años	Casos	Supervivencia a los 5 años
0 años	45	64.4 (51.9-80.1)	119	75.1 (67.6-83.4)	31	77.4 (62.7-92.1)
1-4 años	66	81.3 (72.3-91.5)	388	77.1 (72.9-81.6)	100	86.0 (79.2-92.8)
5- 9 años	79	79.7 (71.4-89.1)	304	83.0 (78.7-87.6)	66	83.3 (74.3-92.3)
10-14 años	92	78.2 (70.2-87.1)	301	79.3 (74.4-84.4)	83	86.7 (79.5-94.0)
Total	282	77.2 (72.2-82.3)	1112	-	280	82.8 (78.4-87.3)

Fuente: Registros infantiles de Cáncer de Castilla- león y Comunidad Valenciana.

BIBLIOGRAFÍA

- Cañete Nieto A, Pardo Romaguera E, Muñoz López A, Valero Poveda S, Porta Cebolla S, Barreda Reines MS, Peris Bonet R. *Cáncer infantil en España. Estadísticas 1980-2021*. Registro Español de Tumores Infantiles (RETI-SEHOP). Valencia: Universitat de València, 2022. acceso [13/02/2022]. <https://www.uv.es/rnti/index.html>
- Cancer Observatory. International Agency for Research on Cancer. WHO. <https://gco.iarc.fr>
- ECIS - European Cancer Information System. accessed [13/02/2022]. [https://ecis.jrc.ec.europa.eu/explorer.php?\\$0-3\\$1-ES\\$2-183\\$4-1,2\\$3-All\\$6-0,14\\$5-1996,2010\\$7-4](https://ecis.jrc.ec.europa.eu/explorer.php?$0-3$1-ES$2-183$4-1,2$3-All$6-0,14$5-1996,2010$7-4)
- Steliarova-Foucher E, Colombet M, Ries LAG, Moreno F, Dolya A, Bray F, Hesselting P, Shin HY, Stiller CA, and the IICC-3 contributors. *International incidence of childhood cancer, 2001–10: a population-based registry study*. *Lancet Oncol.* 2017;18(6):719-31. [https://www.thelancet.com/journals/lanonc/article/PIIS1470-2045\(17\)30186-9/fulltext](https://www.thelancet.com/journals/lanonc/article/PIIS1470-2045(17)30186-9/fulltext)
- Main Classification Table from the ICC-3 based on ICD-O-3. Steliarova-Foucher E, Stiller C, Lacour B, Kaatsch P. *International Classification of Childhood Cancer, Third Edition*. *Cancer* 2005; 103:1457-67. <https://seer.cancer.gov/iccc/iccc3.html>
- World Health Organization. (2013). *International classification of diseases for oncology (ICD-O), 3rd ed., 1st revision*. World Health Organization. Acceso [16/2/2023]. <https://apps.who.int/iris/handle/10665/96612>
- Steliarova-Foucher E, Colombet M, Ries LAG, Hesselting P, Moreno F, Shin HY, Stiller CA, editors (2017). *International Incidence of Childhood Cancer, Volume III* (electronic version). Lyon, France: International Agency for Research on Cancer. Available from: <http://iicc.iarc.fr/results/>, acceso [13/02/2022].
- Incidencia y supervivencia de los tumores infantiles en Castilla y León 2020. Pilar Gutiérrez Meléndez, Rufino Álamo Sanz, Lorena Estevez Iglesias, Sonia Gil López. Servicio de Información de Salud Pública. Dirección General de Salud Pública. Consejería de Sanidad. -2020. 2313775-Informe tumores infantiles 2010-2020 - RPTICYL.pdf. (saludcastillayleon.es). Acceso [13/02/2023].
- Conselleria de Sanidad. Servicio de Estudios Epidemiológicos y Estadísticas Sanitarias. Dirección General de Salud Pública y Adicciones. Registro de Tumores Infantiles de la Comunidad Valenciana (RTICV). Valencia: Generalitat Valenciana, 2022. <http://www.sp.san.gva.es/DgspWeb/epidemiologia/cancer/> . Acceso [15/2/2023]