

EVIDENCIAS EN PEDIATRÍA

Toma de decisiones clínicas basadas en las mejores pruebas científicas
www.evidenciasenpediatria.es

Artículos Valorados Críticamente

Los síntomas de los sarcomas de partes blandas en Pediatría varían con la edad y la localización

Espínola Docio B¹, González P²

¹Pediatra. CS Los Alperchines. San Fernando de Henares. Madrid. España.

²Pediatra. CS Barrio del Pilar. Madrid. España.

Correspondencia: Blanca Espínola Docio: blaespdo@yahoo.es

Palabras clave en español: adolescente; diagnóstico; niño; sarcoma.

Palabras clave en inglés: adolescent; diagnosis; child; sarcoma.

Fecha de recepción: 20 de noviembre de 2024 • **Fecha de aceptación:** 28 de noviembre de 2024

Fecha de publicación del artículo: 11 de diciembre de 2024

Evid Pediatr. 2024;20:51.

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Espínola Docio B, González P. Los síntomas de los sarcomas de partes blandas en Pediatría varían con la edad y la localización. Evid Pediatr. 2024;20:51.

Para recibir Evidencias en Pediatría en su correo electrónico debe darse de alta en nuestro boletín de novedades en <http://www.evidenciasenpediatria.es>

Este artículo está disponible en: <http://www.evidenciasenpediatria.es/EnlaceArticulo?ref=2024;20:51>.

©2005-24 • ISSN: 1885-7388

Los síntomas de los sarcomas de partes blandas en Pediatría varían con la edad y la localización

Espínola Docio B¹, González P²

¹Pediatra. CS Los Alperchines. San Fernando de Henares. Madrid. España.

²Pediatra. CS Barrio del Pilar. Madrid. España.

Correspondencia: Blanca Espínola Docio: blaespdo@yahoo.es

Artículo original: Ni Cheallaigh L, Liu JF, Fern L, Winyard P, Walker D, Ball-Gamble A, *et al.* Clinical presentation of childhood soft tissue sarcomas: a systematic review and meta-analysis. Arch Dis Child. 2024;109(2):113-20.

Resumen

Conclusiones de los autores del estudio: los síntomas de los sarcomas de partes blandas infantiles en el momento del diagnóstico varían según la edad y localización, lo que subraya la necesidad de adaptar los procedimientos diagnósticos precoces.

Comentario de los revisores: en esta revisión sistemática se enumeran los síntomas más frecuentes por edad y localización de los sarcomas de partes blandas en los niños. Estos datos permiten realizar un diagnóstico precoz de la enfermedad, lo cual es fundamental para aumentar la supervivencia.

Palabras clave: adolescente; diagnóstico; niño; sarcoma.

Symptoms of childhood soft tissue sarcomas differ by age and location

Authors' conclusions: for childhood soft tissue sarcoma, pre-diagnostic symptoms differ by age and location, highlighting the need to tailor early diagnosis interventions.

Reviewers' commentary: this paper gathers data from a large number of heterogeneous articles that can be applicable to our environment. It lists the most frequent symptoms by age and location of soft tissue sarcomas in children with the aim of achieving an early diagnosis, which leads to improved survival.

Key words: adolescent; diagnosis; child; sarcoma.

RESUMEN ESTRUCTURADO

Objetivo: realizar una revisión detallada desde el punto de vista clínico de los signos y síntomas que presentan los sarcomas de partes blandas (SPB) en niños en el momento del diagnóstico y determinar si estos varían dependiendo de la localización y de la edad de presentación.

Diseño: revisión sistemática (RS) y metanálisis (MA).

Fuentes de datos: búsqueda sistemática de artículos publicados en bases de datos como Medline (OVID), Embase (OVID), Web of Science y Cochrane entre enero de 2010 y febrero de 2021 sin filtro de idioma. Las palabras claves empleadas fueron: 'soft tissue sarcoma(s)', 'rhabdomyosarcoma', 'non-rhabdomyosarcoma'; and, 'child', 'infan(t)', 'adolescen(t)',

'p(a)ediatric(s)'; and 'diagnosis', 'symptom(s)', 'signs and symptoms', 'clinical presentation(s)', 'clinical feature(s)', or 'physical examination(s)'.

Selección de estudios: se incluyeron todos los estudios transversales y series de casos que incluían más de 10 pacientes pediátricos (<18 años de edad) con información suficiente sobre presentación clínica, signos y síntomas, con pacientes de 32 países. Se excluyeron casos clínicos y cartas al editor.

La valoración de la calidad se realizó con las siguientes herramientas: Critical Appraisal Skills Programme (CASP), Joanna Briggs Institute (JBI) critical appraisal tool y Newcastle Ottawa Scale (NOS).

Se identificaron 11112 estudios. Tras eliminar los duplicados quedaron 8254. Se seleccionaron 59 estudios con un total de 2462 casos de SPB.

Extracción de datos: los resúmenes y los textos completos fueron revisados por un investigador independiente que extrajo los datos. Otros dos investigadores revisaron la calidad del proceso.

Los datos obtenidos fueron: características del estudio, año de publicación, país, periodo de reclutamiento, número de pacientes, diseño del estudio, fuente de los datos, localización del tumor y edad. Los síntomas de presentación fueron recogidos como se reflejan en el estudio.

La proporción agrupada de signos y síntomas se obtuvo calculando la proporción de cada uno de ellos en cada estudio ponderada según su varianza para posteriormente calcular la suma de proporciones. El total se dividió entre la suma de ponderaciones para obtener la proporción agrupada.

La mayoría de los análisis mostraban heterogeneidad ($I^2 > 75\%$), por lo que se utilizó un modelo de efectos aleatorios y la prueba de Freeman-Turkey.

Resultados principales: se obtuvieron datos de un total de 2462 niños con SPB.

Los signos más observados de forma global fueron: tumefacción (38%, intervalo de confianza del 95% [IC 95]: 27 a 51%); dolor (6%, IC 95: 3 a 6%); cambios cutáneos (4%, IC 95: 0 a 9%); tumefacción ocular (3%, IC 95: 0 a 7%); síntomas constitucionales (2%, IC 95: 0 a 5%); alteraciones leucocitarias (2%, IC 95: 0 a 6%); y alteración de pares craneales (2%, IC 95: 0 a 5%). No se realizó metanálisis en las edades entre 5-10 años (solo dos publicaciones) y en >11 años (una publicación).

Las **Tablas 1 y 2** describen los signos y síntomas más frecuentes por localización del tumor y grupos de edad, respectivamente.

Conclusión: los síntomas de presentación de SPB en niños varían en función de la edad de la presentación y la localización.

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener conflicto de interés.

Fuente de financiación: no se recibió financiación pública ni privada.

COMENTARIO CRITICO

Justificación: el cáncer infantil afecta a unos 400 000 niños cada año en el mundo. En el Reino Unido, de los 1838 diagnósticos anuales de cáncer, 154 son SPB (8,4%, IC 95: 7,2 a

TABLA 1. SIGNOS Y SÍNTOMAS MÁS FRECUENTES POR LOCALIZACIÓN DEL TUMOR

Cabeza y cuello 17 estudios, n = 499	Abdomen y pelvis 9 estudios, n = 26
<ul style="list-style-type: none"> • Tumefacción ocular (20%, IC 95: 3 a 45%) • Bulto/hinchazón (16%, IC 95: 3 a 33%) • Afectación de pares craneales (14%, IC 95: 4 a 28%) • Alteración de la visión (6%, IC 95: 0 a 17%) 	<ul style="list-style-type: none"> • Síntomas urinarios (24%, IC 95: 5 a 51%) • Distensión o dolor abdominal (22%, IC 95: 4 a 47%) • Masa genital (16%, IC 95: 1 a 42%) • Dolor (11%, IC 95: 0 a 30%) • Síntomas constitucionales (9%, IC 95: 0 a 23%) • Inflamación (9%, IC 95: 0 a 34%) • Sangrado vaginal (7%, IC 95: 0 a 21%) • Alteración del hábito intestinal (6%, IC 95: 0 a 17%) • Ictericia obstructiva (2%, IC 95: 0 a 8%) • Alteración del recuento leucocitario (2%, IC 95: 0 a 10%)

TABLA 2. SIGNOS Y SÍNTOMAS MÁS FRECUENTES POR GRUPOS DE EDAD

Menores de 5 años 9 estudios, n = 251	5-10 años 2 estudios, n = 21	Mayores de 11 años 1 estudio, n = 21
<ul style="list-style-type: none"> • Bulto/tumefacción (44%, IC 95: 18 a 72%) • Coagulopatía de consumo (16%, IC 95: 0 a 48%) • Cambios cutáneos (5%, IC 95: 0 a 40%) • Masa genital (4%, IC 95: 0 a 14%) • Disminución de la movilidad (3%, IC 95: 0 a 11%) • Dolor y/o inflamación (2%, IC 95: 0 a 10%) • Sangrado, hematomas o petequias (2%, IC 95: 0 a 20%) • Síntomas respiratorios (2%, IC 95: 0 a 6%) • Sangrado vaginal (2%, IC 95: 0 a 11%) 	<ul style="list-style-type: none"> • Alteración de pares craneales (57%) • Inflamación (23,8%) • Inflamación en zona ocular localizada (4,8%) 	<ul style="list-style-type: none"> • Tumefacción (57%) • Síntomas constitucionales (52,5%) • Dolor (28,6%) • Cefalea (19%) • Linfadenopatía (9,5%) • Mareo (9,5%) • Pérdida de visión (9,5%) • Síntomas respiratorios (disnea) (9,5%)

9,7%). Los SPB son un grupo heterogéneo de tumores malignos con una supervivencia a los 5 años del 35 al 96%, según el tamaño del tumor, el estadio y la existencia de metástasis al diagnóstico¹. El diagnóstico precoz, el acceso al sistema sanitario y un tratamiento adecuado influyen en la supervivencia. Conocer qué formas de presentación pueden tener los SPB en niños según la edad puede favorecer el diagnóstico temprano.

Validez: los objetivos están bien definidos en cuanto a las edades, el factor de estudio y el resultado. Recoge una información descriptiva de las edades, síntomas y diagnósticos. No se describe el tiempo de síntomas hasta el diagnóstico. Se realizó una búsqueda amplia en el tiempo y las fuentes, sin restricción de idioma. En los estudios incluidos se analizó la calidad utilizando herramientas de estudios observacionales. Los estudios presentan alta heterogeneidad ($I^2 >75\%$), por lo que es cuestionable la idoneidad de realizar un metanálisis. Los síntomas se registraron, en general, en el momento del diagnóstico y sería de interés conocer el tiempo de la evolución previa.

Importancia clínica: en los SPB los síntomas más frecuentes fueron bulto/tumefacción inespecífica y/o dolor en el lugar de localización de la lesión. Por edades, en los menores de 5 años fueron bulto o tumefacción (44%). Entre los 5 y 10 años aparece déficit neurológico craneal (57%) y tumefacción/hinchazón (23%). En mayores de 11 años bulto/tumefacción (57%), síntomas constitucionales (52,5%), dolor (28%) y cefalea (19%). El pronóstico se asocia a un diagnóstico precoz que permita el tratamiento en estadios precoces².

Aplicabilidad: en niños con síntomas inespecíficos como los descritos en este estudio, es importante sospechar la presencia de SPB. Establecer un diagnóstico precoz es de gran importancia para mejorar el pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Adams D, Constine L, Grier E. PDQ childhood soft tissue sarcoma treatment. National Cancer Institute: PDQ Pediatric Treatment Editorial Board; 2020.
2. Sandler Gm, Yokoi A, Hayes-Jordan A. An update in the management of peidatric sarcoma. *Curr Opin Pediatr.* 2019;31:368-77.