
CÁNCER INFANTIL EN LA COMUNIDAD AUTÓNOMA VASCA.

1990-2012

Visitación de Castro(1), M^a Cres Tobalina(1), Nerea Larrañaga(1,2), Joseba Bidaurreazaga(1), Marta de la Cruz(1), Arantza Lopez de Munain(3), Manu Errezola(3)

- (1) Dirección de Salud Pública
- (2) CIBER de Epidemiología y Salud Pública
- (3) Dirección de Planificación, Evaluación y Ordenación Sanitaria

RESUMEN

Este estudio describe los cánceres infantiles registrados en el registro de Cáncer de Euskadi desde 1990 a 2012, entendiendo como cáncer infantil a los tumores malignos diagnosticados en niños/as menores de 15 años. Conjuntamente se comparan los datos con los del Registro de Mortalidad, de 1991 a 2013. Estos son los datos más relevantes:

INCEDENCIA

- Entre 1992 y 2012 (ambos incluidos) se registraron 1032 cánceres infantiles
- La incidencia de cáncer en menores de 15 años en la Comunidad Autónoma del País Vasco (CAPV) fue de 156,6 casos por millón.
- El 59% de los casos (180/millón) se produjo en niños; en niñas el 41% (132,8/millón)
- La incidencia varía con la edad, siendo 268,8/millón en menores de 1 año y 133,9/millón entre los 10 y 14 años.
- Los datos de incidencia son algo superiores a las de España, aunque sin diferencias significativas.
- La tendencia en la incidencia se mantiene estable durante este periodo (1990-2012), el porcentaje de cambio anual fue de -0,7%, con un intervalo de confianza entre -1,1% y 0,5%.
- La distribución en grandes grupos de los tumores infantiles es la siguiente:
 - 46% de tumores hematológicos
 - 16% de tumores del sistema nervioso central
 - 38% de otros tumores sólidos; entre ellos los más frecuentes son los neuroblastomas, los tumores óseos, los sarcomas de tejidos blandos y los tumores renales
- Por grupos diagnósticos, se observa aumento en leucemias y disminución en linfomas y tumores del sistema nervioso central. En el caso de los linfomas la disminución observada, de entre un 0,2% a 3,5% anual, resulta estadísticamente significativa.
-

MORTALIDAD

- Entre 1991 y 2013 hubo 211 menores de 15 años fallecidos por cáncer en la CAPV, esto es:
- 32,1 fallecidos por millón
- El 70% de los fallecidos (139) fueron niños.
- El 5,3% de los fueron fallecimientos de menores de 1 año; 12 fallecidos.
- Los tipos tumorales más letales fueron las leucemias (35,3%), los tumores del SNC (25%), tumores óseos (8,5%) y linfomas (8,1%).
- La tasa de mortalidad por cáncer ha ido disminuyendo de forma significativa en el periodo estudiado; el porcentaje de cambio anual fue de entre 0,1% a 3,4%.
- Destaca la disminución de fallecimientos por leucemia durante el periodo estudiado: de 2% a 8% anual.

SUPERVIVENCIA

Datos correspondientes a los casos diagnosticados durante 1999-2009.

- 87,8% de supervivencia al año
- 75,7% de supervivencia a los cinco años
 - Supervivencias a los cinco años
 - La peor supervivencia corresponde a los tumores del SNC (60% a los cinco años) y tumores óseos
 - La mejor supervivencia, 100% a los cinco años, en los retinoblastomas
 - 90% tumores epiteliales y renales
 - 80% resto de tumores
 - Por edades, 80% en menores de 1 año y 75% para el resto de edades; en menores de un año son frecuentes tumores de buena supervivencia como neuroblastoma, retinoblastoma, tumores renales y epiteliales
- Mejora la supervivencia durante el periodo de estudio
 - desde un 72% en 1990-1999 hasta un 79% en 2000-2009 (supervivencia a 5 años); la mejora es estadísticamente significativa: log Rank: 0,01
 - Mejora sobre todo en tumores hematológicos, leucemias y linfomas
 - Los datos de supervivencia son comparables a los de España (EUROCORE-5)

Los cánceres infantiles registrados en la Comunidad Autónoma del País Vasco presentan una incidencia, mortalidad y supervivencia equiparable a la del resto de países desarrollados.

INTRODUCCION

Los tumores malignos infantiles son la primera causa de mortalidad por enfermedad a partir del primer año de vida, entre los niños de 1 a 14 años. Aunque el porcentaje de cánceres diagnosticados en la infancia supone menos del 1% del total de cánceres diagnosticados, 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 a través de los análisis de la supervivencia. En España existen registros de cáncer poblacional en Albacete, Asturias, Canarias, Comunidad Valenciana, Cuenca, Ciudad Real, Girona, Granada, La Rioja, Mallorca, Murcia, Navarra, País Vasco y Tarragona, y un registro hospitalario, Registro Español de Tumores Infantiles (RNTI-SEHOP). El Registro de Cáncer de Euskadi /Minbiziaren Erregistroa, (RCEME), es un registro de base poblacional creado en 1986 con una cobertura próxima al 100%.

La supervivencia, que varía dependiendo del tipo de cáncer, es el mejor indicador de la calidad de la asistencia.

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 CAPV.

METODO

La fuente de información de casos incidentes es el RCEME (Registro de Cáncer de Euskadi/Minbiziaren Erregistroa), que es un registro de cáncer de base poblacional con 30 años de funcionamiento con una elevada cobertura y unos excelentes indicadores de calidad. Los últimos cinco años analizados, el porcentaje de tumores con verificación microscópica fue de 96,3% y el de casos que tienen como única fuente de información el Boletín estadístico de defunción, 0,5%.

Para el análisis de mortalidad la fuente de información es el Registro de Mortalidad de la CAPV.

La población de referencia son los menores de 15 años residentes en la CAPV. Según el último censo de 2011, un 13,7% (297.665) de la población vasca tenía menos de 15 años. La población a riesgo utilizada se obtiene del EUSTAT (instituto Vasco de Estadística). Para el cálculo de las tasas se ha utilizado los censos de 1991, 1996, 2001, 2006 y 2011, sus interpolaciones para los años intercensales y la extrapolación lineal para el 2012 y 2013.

Un caso a recoger se define como un tumor maligno, de cualquier localización, diagnosticado en un niño/a de 0-14 años residente en la CAPV entre 1990 y 2012. Se incluyen los casos incidentes del cáncer infantil entre 1900 y 2012, la mortalidad entre 1991-2013. Para la supervivencia de los cánceres diagnosticados entre 1990-2009, con un seguimiento mínimo de 5 años, hasta el año 2014.

Se utilizaron la segunda y tercera versión de la Clasificación Internacional de Enfermedades para Oncología (ICD-O) para como sistema de codificación de los tumores; y se utilizó la tercera

edición de la International Classification of Childhood Cancer third edition (ICCC-3) se utilizó para definir los grupos diagnósticos incluidos en el análisis de incidencia y supervivencia. En esta clasificación hay 12 grupos diagnósticos principales, que a su vez se dividen en 47 subgrupos. Aunque hay subdivisiones para 16 de estos subgrupos, en este informe debido al reducido número de casos no analizamos estos últimos subgrupos. Las causas de mortalidad están codificadas con la CIE-9 hasta el año 1998 y con la CIE-10 a partir de 1999.

Debido a que el cáncer en los niños es una enfermedad rara, las tasas de incidencia y de mortalidad se calculan por 1.000.000 personas-año. Para el análisis de la evolución se utiliza el método de regresión Joinpoint: este modelo nos 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 utilizada es la población mundial que es la más utilizada por los países lo que facilita las comparaciones. La incidencia se analiza entre 1990 y 2012 y la mortalidad entre 1991 y 2013.

Para el análisis de supervivencia se realiza seguimiento de los casos diagnosticados entre 1990-2009 hasta el 31 de diciembre de 2014, esto supone un seguimiento mínimo de 5 años para todos los tumores. Se excluyen los casos con diagnóstico solo por autopsia y los recogidos por Boletín Estadístico de Defunción únicamente. Queda finalmente una cohorte de 892 casos en los que se calcula la supervivencia observada al año, a los 3 y a los 5 años del diagnóstico con el método de Kaplan-Meier. La supervivencia observada en los primeros años de la vida se considera que es semejante a la supervivencia relativa ya que los riesgos de muerte por otras causas en esas edades son muy bajos. La fiabilidad de la estimación de la supervivencia 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 supervivencia no sean interpretables. Por esta razón, no se han realizado estimaciones de supervivencia cuando el número de casos presente en las cohortes era inferior a 15. Los límites superiores del intervalo de confianza de la supervivencia se han truncado en 100 cuando supera este valor. Para analizar la evolución, se compara la supervivencia por quinquenios (1990-1994, 1995-1999, 2000-2004, 2005-2009) y por decenios (1990-1999 y 2000-2009).

Los datos de incidencia, mortalidad y supervivencia se comparan con los datos publicados de otros países.

Para el análisis estadístico se utiliza el SPSS, versión 21, y el Joinpoint Regresión Program, Versión 4.2.0-april 2015

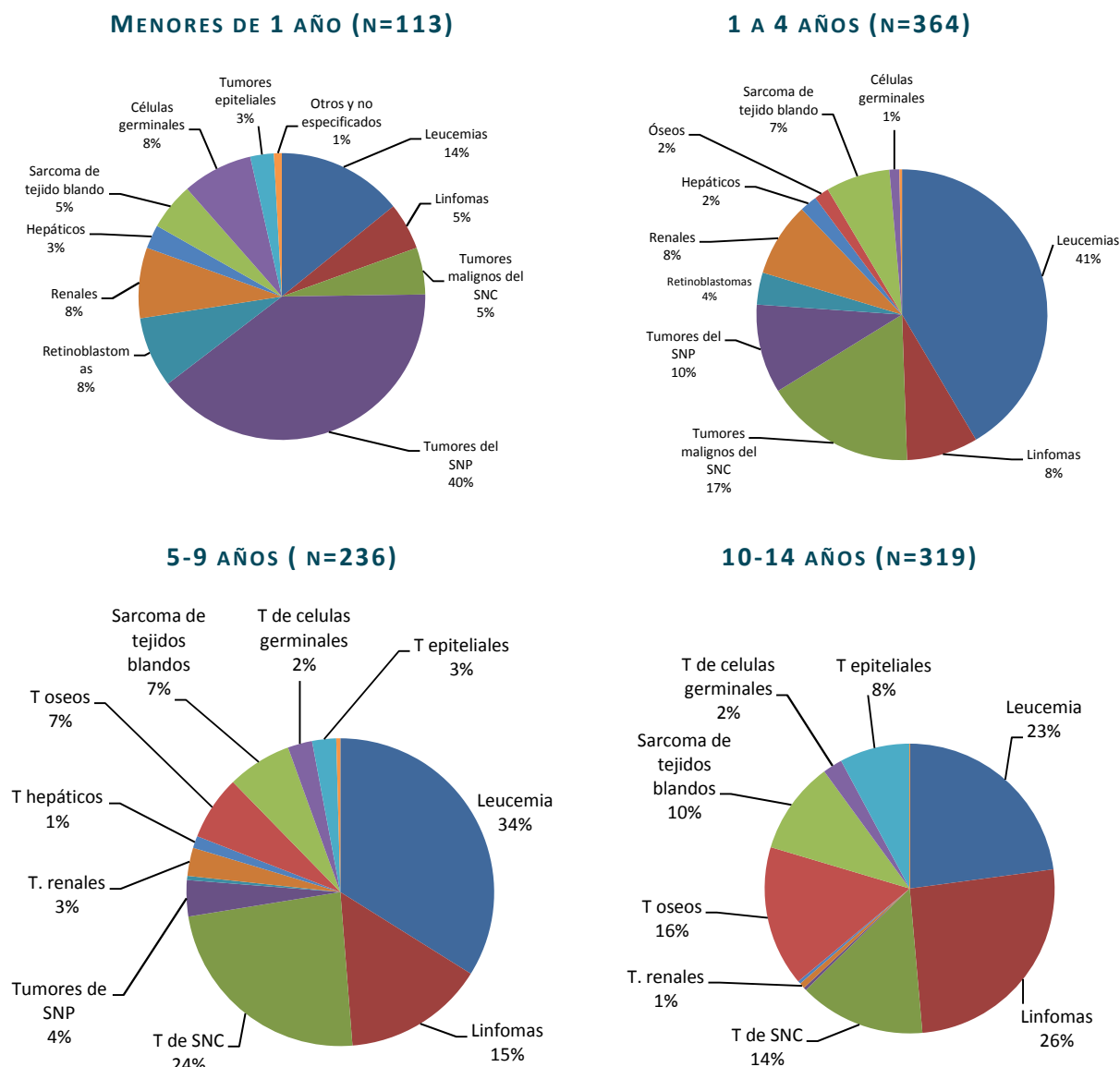
RESULTADOS

INCIDENCIA DEL CANCER EN LA INFANCIA (0-14 AÑOS)

FRECUENCIAS RELATIVAS POR GRUPOS DIAGNÓSTICOS Y POR EDAD

Durante el periodo de estudio, 1990-2012, se diagnosticaron 1.032 cánceres en niños de 0-14 años con un promedio de 45 casos al año. Entre los menores de un año los tumores de SNP son el 40% del total y, entre estos, el neuroblastoma supone el 90%. En menores de 5 años, la leucemia es el tumor más frecuente (41%) seguido por los tumores malignos de SNC (17%). Entre 5 y 9 años, la leucemia (34%), los tumores del SNC (24%) y los linfomas (15%) son los más frecuentes. En el grupo de 10-14 años las leucemias y los linfomas suponen el 50% del total; este grupo de edad es el más afectado por los tumores óseos (16%) y sarcoma de tejidos blandos (10%).

FIG.1. FRECUENCIAS RELATIVAS DE LOS PRINCIPALES GRUPOS DIAGNÓSTICOS (ICCC-3) POR GRUPOS DE EDAD. CAPV. RCEME. 1990-2012.



FRECUENCIAS RELATIVAS POR GRUPOS DIAGNÓSTICOS Y POR SEXO

La tabla 1 recoge todos los tumores por grupos y subgrupos diagnósticos durante el periodo, la frecuencia absoluta y relativa para cada grupo diagnóstico, para cada sexo y la razón de sexos para cada tumor.

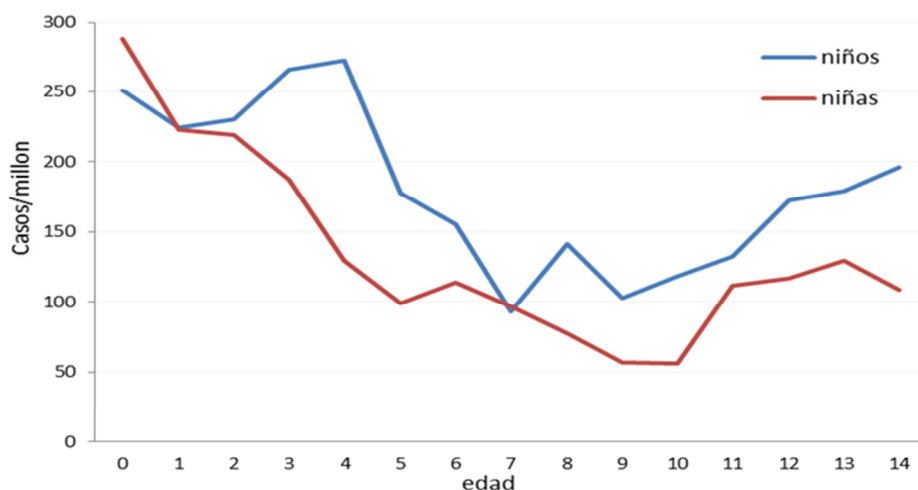
TABLA.1. FRECUENCIA ABSOLUTA Y RELATIVA DE TUMORES INFANTILES (1-14 AÑOS) POR GRUPOS Y SUBGRUPOS DIAGNÓSTICOS Y RAZÓN DE SEXOS. RCME.CAPV. 1990-2012.

GRUPOS DIAGNÓSTICOS		NIÑOS		NIÑAS		TOTAL		H/M
		N	%	N	%	N	%	
I	LEUCEMIAS	197	32,5	123	28,9	320	31,0	1,6
IA	I(A) LEUCEMIA LINFOIDE	153	77,7	94	76,4	247	77,2	1,6
IB	I(B) LEUCEMIA MIELOIDE AGUDA	22	11,2	19	15,4	41	12,8	1,2
IC	I(C) ENF. LINFOPROLIFERATIVA CRÓNICA	2	1,0	0	0,0	2	0,6	
ID	I(D) SMD Y OTRAS ENF. LINFOPROLIFERATIVAS	4	2,0	0	0,0	4	1,3	
IE	I(E) OTRAS LEUCEMIAS E INESPECIFICADAS	16	8,1	10	8,1	26	8,1	1,6
II	LINFOMAS	113	18,6	39	9,2	152	14,7	2,9
IIA	II(A) LINFOMA HODGKIN	36	31,9	14	35,9	50	32,9	2,6
IIB	II(B) LINFOMA NO HODGKIN	23	20,4	9	23,1	32	21,1	2,6
IIC	II(C) LINFOMA DE BURKITT	44	38,9	5	12,8	49	32,2	8,8
IID	II(D) NEOPLASIAS LINFORETICULARES	6	5,3	6	15,4	12	7,9	1,0
IIE	II(E) LINFOMA INESPECIFICADOS	4	3,5	5	12,8	9	5,9	0,8
III	TUMORES MALIGNOS DEL SNC	93	15,3	75	17,6	168	16,3	1,2
IIIA	III(A) EPENDIMOMA Y T. PLEXOS COROIDEOS	9	9,7	6	8,0	15	8,9	1,5
IIIB	III(B) ASTROCITOMA	24	25,8	22	29,3	46	27,4	1,1
IIIC	III(C) T. EMBRIONARIO INTRACRANEAL E INTRAESPINAL	33	35,5	25	33,3	58	34,5	1,3
IIID	III(D) OTROS GLIOMAS	12	12,9	8	10,7	20	11,9	1,5
IIIE	III(E) OTROS ESPECÍFICOS	1	1,1	1	1,3	2	1,2	1,0
IIIF	III(F) OTROS NO ESPECIFICADOS	14	15,1	13	17,3	27	16,1	1,1
IV	TUMORES DEL SNP	48	7,9	43	10,1	91	8,8	1,1
IVA	IV(A) NEUROBLASTOMA	46	95,8	38	40,3	84	92,3	1,2
IVB	IV(B) OTROS TUMORES DE SNP	2	4,2	5	7,3	7	7,7	0,4
V	RETINOBLASTOMAS	13	2,1	10	2,4	23	2,2	1,3
VI	RENALES	20	3,3	28	6,6	48	4,7	0,7
VI A	VI(A) WILMS	18	90,0	27	30,6	45	93,8	0,7
VI B	VI(B) CARCINOMAS RENALES	1	5,0	0	3,6	1	2,1	
VI C	VI(C) OTROS INESPECIFICADOS	1	5,0	1	4,6	2	4,2	1,0
VII	HEPÁTICOS	9	1,5	5	1,2	14	1,4	1,8
VII A	VII(A) HEPATOBLASTOMAS	6	66,7	4	80,0	10	71,4	1,5
VII B	VII(B) CARCINOMAS HEPÁTICOS	3	33,3	1	20,0	4	28,6	3,0
VIII	ÓSEOS	43	7,1	29	6,8	72	7,0	1,5
VIII A	VIII(A) OSTEOSARCOMAS	17	39,5	16	19,4	33	45,8	1,1
VIII C	VIII(C) EWING	25	58,1	13	16,4	38	52,8	1,9
VIII E	VIII(E) OTROS NO ESPECÍFICOS	1	2,3	0	3,4	1	1,4	
IX	SARCOMA DE TEJIDO BLANDO	51	8,4	30	7,1	81	7,8	1,7
IX A	IX(A) RABDOMIOSARCOMA	19	37,3	21	70,0	40	49,4	0,9
IX B	IX(B) FIBROSARCOMAS	5	9,8	1	3,3	6	7,4	5,0
IX D	IX(C) SARCOMA DE KAPOSI	22	43,1	5	16,7	27	33,3	4,4
IX E	IX(D,E) OTROS ESPECIFICADOS	5	9,8	3	10,0	8	9,9	1,7
X	CÉLULAS GERMINALES	8	1,3	18	4,2	26	2,5	0,4
X A	X(A) INTRACRANEALES	1	12,5	3	16,7	4	15,4	0,3
X B	X(B) EXTRACRANEALES	1	12,5	5	27,8	6	23,1	0,2
X C	X(C) GONADALES MALIGNOS	6	75,0	9	50,0	15	57,7	0,7
X D	X(E) OTROS Y NO ESPECIFIC	0	0,0	1	5,6	1	3,8	0,0
XI	TUMORES EPITELIALES	11	1,8	23	5,4	34	3,3	0,5
XI A	XI(A) CARCINOMA ADRENOCORTICAL	0	0,0	3	13,0	3	8,8	0,0
XI B	XI(B) TIROIDEOS	4	36,4	7	30,4	11	32,4	0,6
XI C	XI(C) NASOFARÍNGEOS	1	9,1	0	0,0	1	2,9	
XI D	XI(D) MELANOMAS	4	36,4	5	21,7	9	26,5	0,8
XI F	XI(F) OTROS Y NO ESPECIFICADOS	2	18,2	8	34,8	10	29,4	0,3
XII	OTROS Y NO ESPECIFICADOS	1	0,2	2	0,5	3	0,3	0,5
XII A	XII(A) OTROS ESPECIFICADOS	0	0,0	2	100,0	2	66,7	0,0
XII B	XII(B) OTROS NO ESPECIFICADOS	1	100,0	0	0,0	1	33,3	
TOTAL		607		425		1032		1,4

INCIDENCIA POR EDAD

En los cinco primeros años de vida han sido diagnosticados el 46% de los cánceres infantiles y en menores de un año el 11% del total. Las niñas son las más afectadas en los dos primeros años, siendo después, prácticamente en todas las edades, más afectados los niños. (fig.2)

FIG.2. CÁNCER INFANTIL. TASA DE INCIDENCIA ESPECÍFICA (POR MILLÓN) POR EDAD Y POR SEXO. RCME. CAPV. 1990-2012.



Como refleja la tabla 2, Las tasas de incidencia más altas se encuentran en los menores de uno y 5 años (1-4 años), 268,8/millón y 219,8/millón respectivamente. En estos grupos de edad los tumores embrionarios, tumores del Sistema Nervioso Periférico (neuroblastoma), retinoblastomas, tumores renales y tumores hepáticos, presentan las mayores tasas de incidencia. Los linfomas y tumores óseos presentan las tasas más altas en el grupo de 10 a 14 años. Las leucemias afectan a todas las edades con mayor incidencia en el grupo de 1 a 4 años y los tumores del SNC tienen las tasa más bajas en los menores de un año.

TABLA 2. CÁNCER INFANTIL. Nº Y TASA CRUDA DE INCIDENCIA (POR MILLÓN) DE PRINCIPALES GRUPOS DIAGNÓSTICOS POR GRUPOS DE EDAD. RCME. CAPV. 1990-2012.

Grupos diagnósticos		total		< 1 año		1-4 años		5-9 años		10-14	
		N	tasa	N	tasa	N	tasa	N	tasa	N	tasa
I	Leucemias	320	48,7	16	38,1	151	91,2	80	37,8	73	30,6
II	Linfomas	152	23,1	6	14,3	29	17,5	35	16,6	82	34,4
III.	Tumores malignos del SNC	168	25,6	6	14,3	61	36,8	56	26,5	45	18,9
IV.	Tumores del SNP	91	13,8	45	107,1	36	21,7	9	4,3	1	0,4
V.	Retinoblastomas	23	3,5	9	21,4	13	7,9	1	0,5	0	0
VI.	Renales	48	7,3	9	21,4	30	18,1	7	3,3	2	0,8
VII.	Hepáticos	14	2,1	3	7,1	7	4,2	3	1,4	1	0,4
VIII.	Óseos	72	11	0	0	6	3,6	16	7,6	50	21
IX.	Sarcoma de tejido blando	81	12,3	6	14,3	26	15,7	16	7,6	33	13,9
X	Células germinales	26	4	9	21,4	4	2,4	6	2,8	7	2,9
XI.	Tumores epiteliales	34	5,2	3	7,1	0	0	6	2,8	25	10,5
XII.	Otros y no especificados	3	0,5	1	2,4	1	0,6	1	0,5	0	0,0
Total		1032	156,6	113	268,8	364	219,8	236	111,6	319	133,9

INCIDENCIA POR SEXO

Los tumores infantiles son más frecuentes en los niños (razón de sexo H/M: 1,4), pero la frecuencia de los diferentes tipos de cáncer varía en función del sexo. En el ranking general, las leucemias son los tumores malignos más frecuentes en ambos sexos. Los tumores de SNC y SNP ocupan el 2º y 3º lugar en las niñas, por delante de los linfomas que son el 2º tumor en frecuencia en los niños. Las tasas de incidencia son superiores para todos los tumores en los niños excepto en los tumores de células germinales, de células epiteliales y renales que son superiores en número absoluto y en tasas entre las niñas (fig.3).

FIG.3.TASAS DE INCIDENCIA DE LOS PRINCIPALES GRUPOS DIAGNÓSTICOS, POR SEXO. RCEME. CAPV.1990-2012

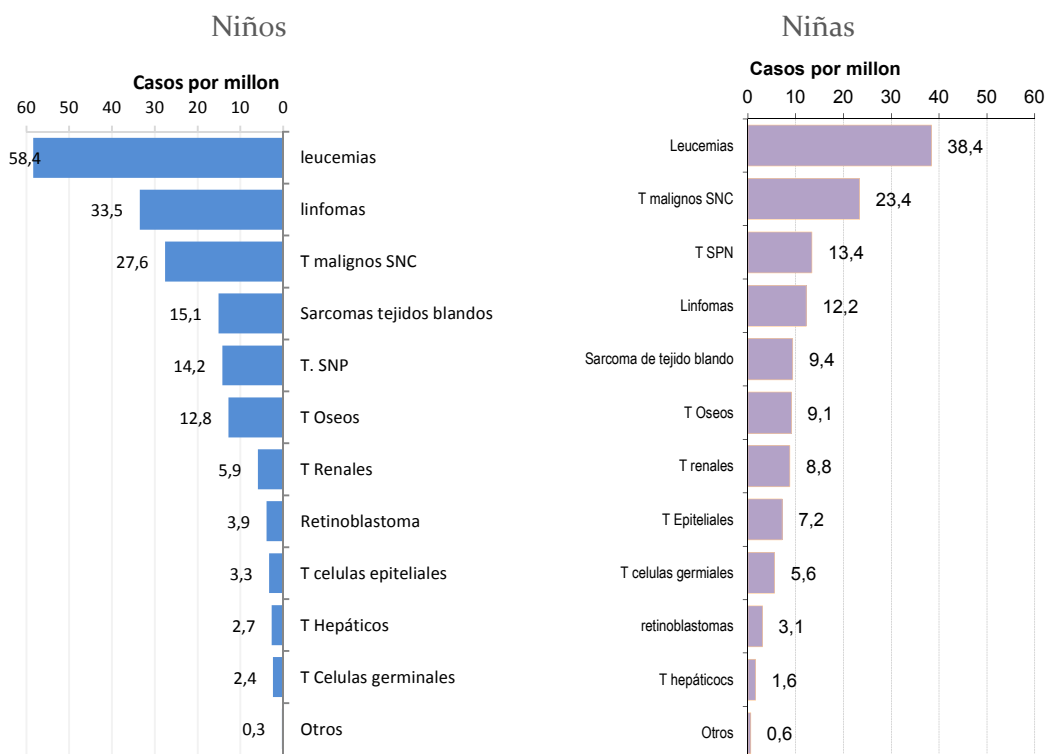


TABLA 3. CÁNCER INFANTIL. NÚMERO Y TASA CRUDA DE INCIDENCIA (POR MILLÓN) DE PRINCIPALES GRUPOS POR SEXO. RCEME. CAPV. 1990-2012

Grupos diagnósticos		total		niños		niñas	
		N	tasa	N	tasa	N	tasa
I	Leucemias	320	48,7	197	58,4	123	38,4
II	Linfomas	152	23,1	113	33,5	39	12,2
III.	Tumores malignos del SNC	168	25,6	93	27,6	75	23,4
IV.	Tumores del SNP	91	13,8	48	14,2	43	13,4
V.	Retinoblastomas	23	3,5	13	3,9	10	3,1
VI.	Renales	48	7,3	20	5,9	28	8,8
VII.	Hepáticos	14	2,1	9	2,7	5	1,6
VIII.	Óseos	72	11	43	12,8	29	9,1
IX.	Sarcoma de tejido blando	81	12,3	51	15,1	30	9,4
X	Células germinales	26	4	8	2,4	18	5,6
XI.	Tumores epiteliales	34	5,2	11	3,3	23	7,2
XII.	Otros y no especificados	3	0,5	1	0,3	2	0,6
Total		1032	157	607	180,1	425	132,8

INCIDENCIA POR PERIODOS DE TIEMPO. EVOLUCIÓN

A lo largo de todo el periodo las tasas de incidencia han sido siempre superiores para los niños con una razón de sexos de 1,4; el 59% (607) eran niños y el 41% (425) niñas. Las tasas de incidencia anuales por 1.000.000 personas –año fueron de 180,0 y 132,8 para niños y niñas respectivamente. La evolución de la incidencia a lo largo de todo el periodo ha sido estable (PCA: -0,3; IC 95%: -1,1; 0,5), sin diferencias por sexo, con oscilaciones a lo largo de todo el periodo debidas principalmente al reducido número de casos.

FIG.4. CÁNCER INFANTIL. TASAS CRUDAS (POR MILLÓN) Y AJUSTE (JOINPOINT). RCEME.CAPV. 1990-2102.

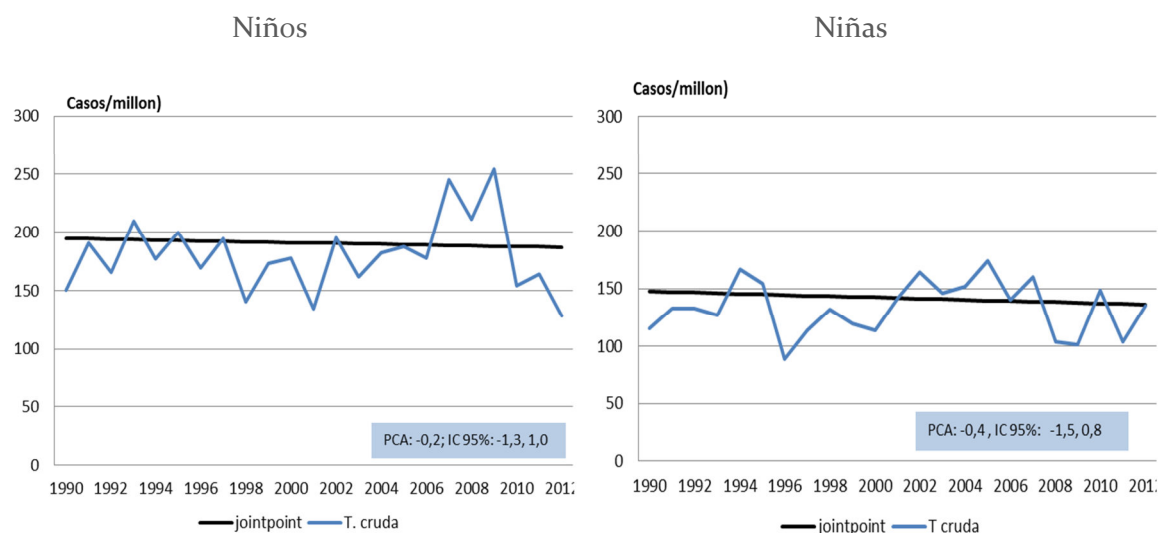


TABLA 4. CÁNCER INFANTIL. Nº Y TASA CRUDA DE INCIDENCIA (POR MILLÓN) DE PRINCIPALES GRUPOS DIAGNÓSTICOS POR PERIODOS DE TIEMPO. RCEME. CAPV. 1990-2012

Grupos diagnósticos		total		1990-1994		1995-1999		2000-2004		2005-2009		2010-12	
		N	tasa	N	tasa	N	tasa	N	tasa	N	tasa	N	tasa
I	Leucemias	320	48,7	75	44	51	37,5	66	52,4	81	59,9	47	52,6
II	Linfomas	152	23,1	43	25,2	36	26,4	32	25,4	24	17,7	17	19
III.	Tumores malignos del SNC	168	25,6	55	32,2	37	27,2	22	17,5	41	30,3	13	14,6
IV.	Tumores del SNP	91	13,8	14	8,2	20	14,7	23	18,3	23	17	11	12,3
V.	Retinoblastomas	23	3,5	6	3,5	7	5,1	3	2,4	4	3	3	3,4
VI.	Renales	48	7,3	7	4,1	11	8,1	12	9,5	12	8,9	4,84	6,7
VII.	Hepáticos	14	2,1	5	2,9	2	1,5	0	0	6	4,4	1	1,1
VIII.	Óseos	72	11	25	14,7	17	12,5	10	7,9	14	10,3	6	6,7
IX.	Sarcoma de tejido blando	81	12,3	22	12,9	13	9,5	17	13,5	16	11,8	13	14,6
X	Células germinales	26	4	6	3,5	5	3,7	7	5,6	7	5,2	1	1,1
XI.	Tumores epiteliales	34	5,2	8	4,7	5	3,7	6	4,8	10	7,4	5	5,6
XII.	Otros y no especificados	3	0,5	1	0,6	0	0	0	0	1	0,7	1	1,1
Total		1032	156,6	267	156,5	204	149,9	198	157,3	239	176,6	124	138,8

LEUCEMIAS

Las leucemias son el tumor infantil más frecuente tanto para niños, como para niñas. Durante 1990-2012 se diagnosticaron 320, con una media anual de 14 casos (rango: 7-18). Este tumor supone el 31% del total de cánceres infantiles. El 62% (197) correspondían a niños, con una razón de sexos de 1,6.

La tasa global durante todo el periodo fue de 48,7 casos por millón, 58,4 en niños y 38,4 en niñas. La incidencia ha presentado grandes oscilaciones durante todo el periodo aumentado a razón de 1,32% anual, sin significación estadística.

FIG.5.LEUCEMIA. TASA DE INCIDENCIA CRUDA Y AJUSTE (JOINTPOINT) CAPV .1990-2012.

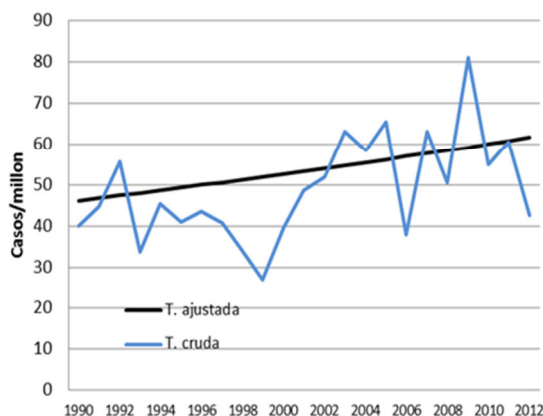
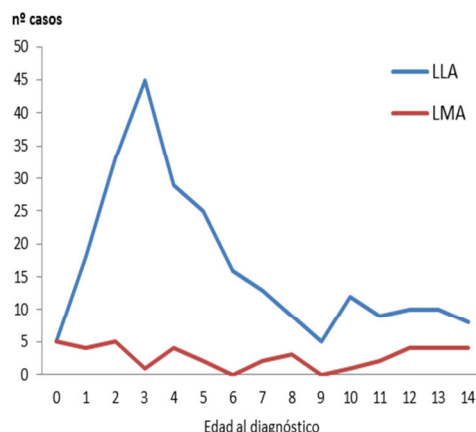


FIG.6.TASAS DE INCIDENCIA ESPECÍFICAS POR EDAD, DE LLA Y LMA. CAPV .1990-2012.



Los dos tipos más frecuentes de leucemia en la infancia son la leucemia linfocítica aguda (LLA) y la leucemia mieloide aguda (LMA). Estos dos tipos suponen el 90% del total del grupo, el 77% son LLA y el 13% LMA. La leucemia linfoproliferativa crónica es muy poco frecuente en la infancia, no alcanza el 1% (2 casos). Como refleja la figura, la LLA presenta un pico de incidencia entre los 2 y 4 años, en el caso de la LMA no se observa el mismo patrón

LINFOMAS

Durante 1990-2012 se diagnosticaron 152, lo que supone el 14,7% del total de cánceres infantiles. El 74% (113) eran niños, con una razón de sexos de 2,9 que se triplica en el caso del linfoma de Burkitt. La tasa global durante todo el periodo fue de 23,1 casos por millón, 33,5 en niños y 12,2 en niñas.

La incidencia ha disminuido de forma significativa para ambos sexos un 1,9% anual (PCA: -1,87; IC 95%: -3,5; -0,2). El 33% de los linfomas son Linfoma de Hodgkin, El 53% son Linfomas No Hodgkin (LNH), incluido el linfoma de Burkitt. Los LH son más frecuentes entre los 10-14 años y los LNH presentan dos picos de incidencia, entre 4 y 6 años y entre los 12-14 años.

FIG.7. LINFOMAS. TASA DE INCIDENCIA CRUDA Y AJUSTE (JOINTPOINT) CAPV .1990-2012.

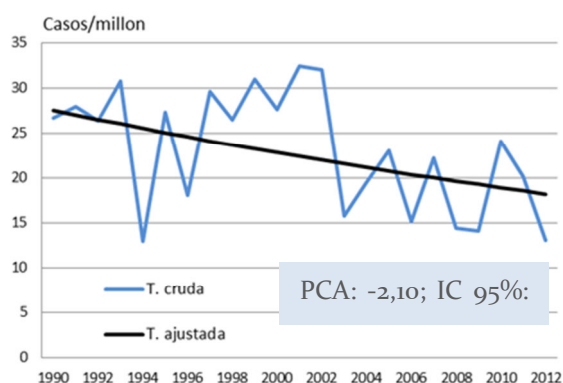
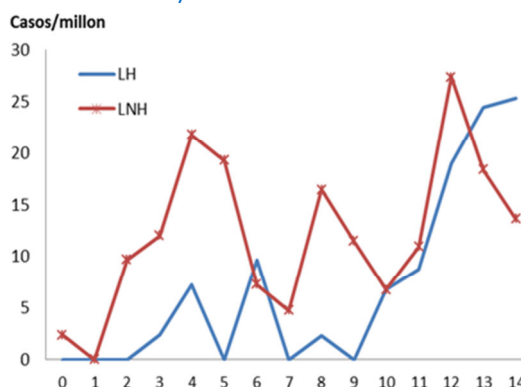


FIG.8.TASAS DE INCIDENCIA ESPECÍFICAS POR EDAD, DE LH Y LNH (INCLUYE L. BURKITT) .1990-2012. CAPV



TUMORES MALIGNOS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL

Los tumores del SNC son el segundo grupo de tumores en frecuencia entre las niñas y el tercero en los niños. Durante el periodo analizado se diagnosticaron 168 casos, 55% (93) eran niños, razón de sexos: 1,2. El promedio anual fue de 7 por año (rango: 13-1). La tendencia, a pesar de las oscilaciones observadas, en conjunto ha sido descendente.

FIG.9. T. MALIGNOS DE SNC. TASA DE INCIDENCIA CRUDA Y AJUSTE (JOINTPOINT). CAPV .1990-2012.

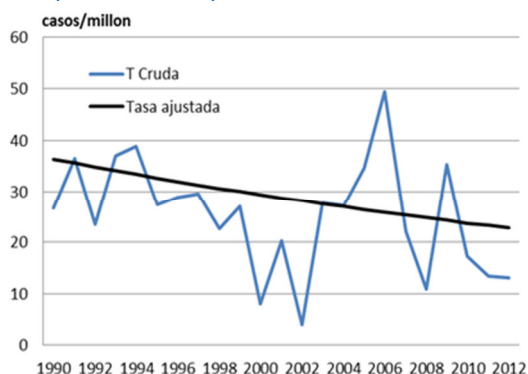
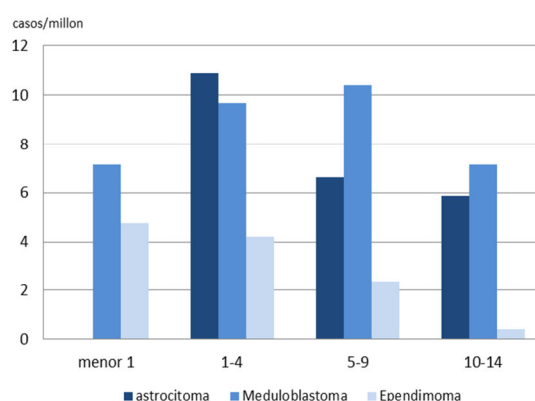


FIG.10. TASAS DE INCIDENCIA ESPECÍFICAS POR EDAD, DE TUMORES DEL SNC.1990-2012. CAPV



Los tres tumores más frecuentes de SNC, ependimoma, astrocitoma y meduloblastoma suponen el 71% del total de tumores del grupo. El ependimoma, el menos frecuente de los tres (8,9%), tiene la máxima incidencia en los menores de un año. El meduloblastoma, el 1º en frecuencia (34,5%), se diagnostica a todas las edades, desde el nacimiento. El astrocitoma (27,4%) se diagnostica a partir del año a todas las edades y tiene la incidencia máxima en el grupo de 1-4 años

OTROS TUMORES SÓLIDOS.

Los tumores del Sistema Nervioso Periférico (SNP) son los terceros más frecuentes en niñas y quintos en los niños, suponen el 8,8% de los tumores malignos en la infancia. En el periodo de estudio se diagnosticaron 91 tumores, 48 en niños (53%) con una razón de sexos de 1,1. El promedio anual fue de 4 casos (rango: 1-7). La incidencia ha sido estable entre 1990-2012, con un PCA de 0,48% (IC 95%:-2,7, 3,8). El neuroblastoma, uno de los principales tumores embrionarios, supone el 92% de los tumores de este grupo; el 50% fueron diagnosticados en menores de un año, siendo el tumor más frecuente durante el primer año de vida.

Se diagnosticaron 23 retinoblastomas, 35 casos por millón y no hubo ningún diagnóstico en mayores de 5 años.

Hubo 48 tumores renales registrados con una tasa de 5,9 y 8,8 casos por millón de niños y niñas respectivamente con una razón de sexos M/H: 1,3. Estos tumores en el ranking de frecuencia ocupan el 7º lugar en ambos sexos. El tumor de Wilms supone el 94% y no se ha diagnosticado ningún caso en mayores de 7 años.

De los 14 tumores hepáticos registrados, 10 eran hepatoblastomas y 4 carcinomas hepáticos, con una tasa de 1,56 en niñas y 2,13 en niños. El 70% tenían 2 años o menos.

Se diagnosticaron 72 tumores óseos, 43 (60%) en niños con una razón de sexos H/M: 1,5. El osteosarcoma y el tumor de Ewing suponen el 99% de los diagnósticos de este grupo, ambos son más frecuentes en niños, tumor de Ewing (H/M: 1,1) y osteosarcoma (H/M: 1,9).

Se diagnosticaron 81 sarcomas de tejido blando, 51(60%) en niños, razón de sexo: 1,7 y una tasa cruda de periodo de 12 casos por millón de habitantes. Rabdomiosarcoma y sarcoma de Kaposi suponen el 83% de los sarcomas de tejidos blandos. El sarcoma de Kaposi afecta más a los niños

(H/M:4,4). Estos tumores se diagnostican a todas las edades, el rabdomiosarcoma presenta un pico de incidencia entre 1 y 4 años y el sarcoma de Kaposi tiene la tasa más alta en los niños de 10-14 años.

FIG.11.TASAS DE INCIDENCIA ESPECÍFICAS POR EDAD, DE SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS 1990-2012. CAPV

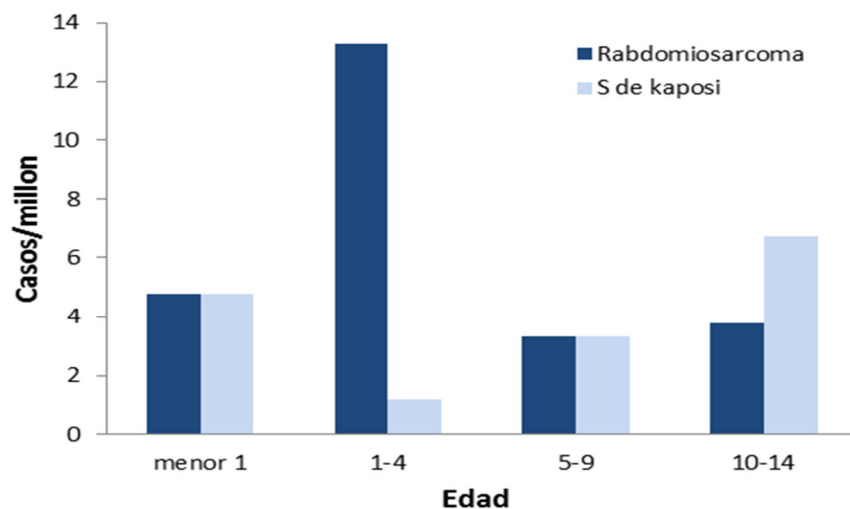
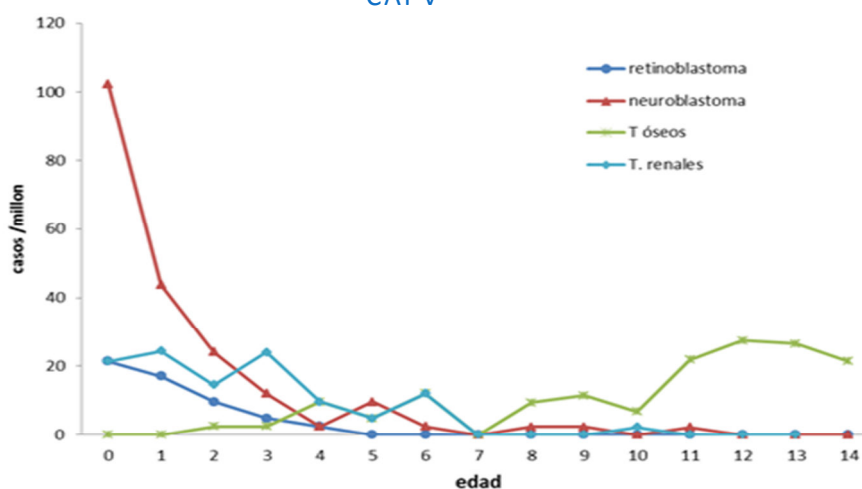


FIG.12.TASAS DE INCIDENCIA ESPECÍFICAS POR EDAD, DE RETINOBLASTOMA, NEUROBLASTOMA, T ÓSEOS Y RENALES.1990-2012. CAPV



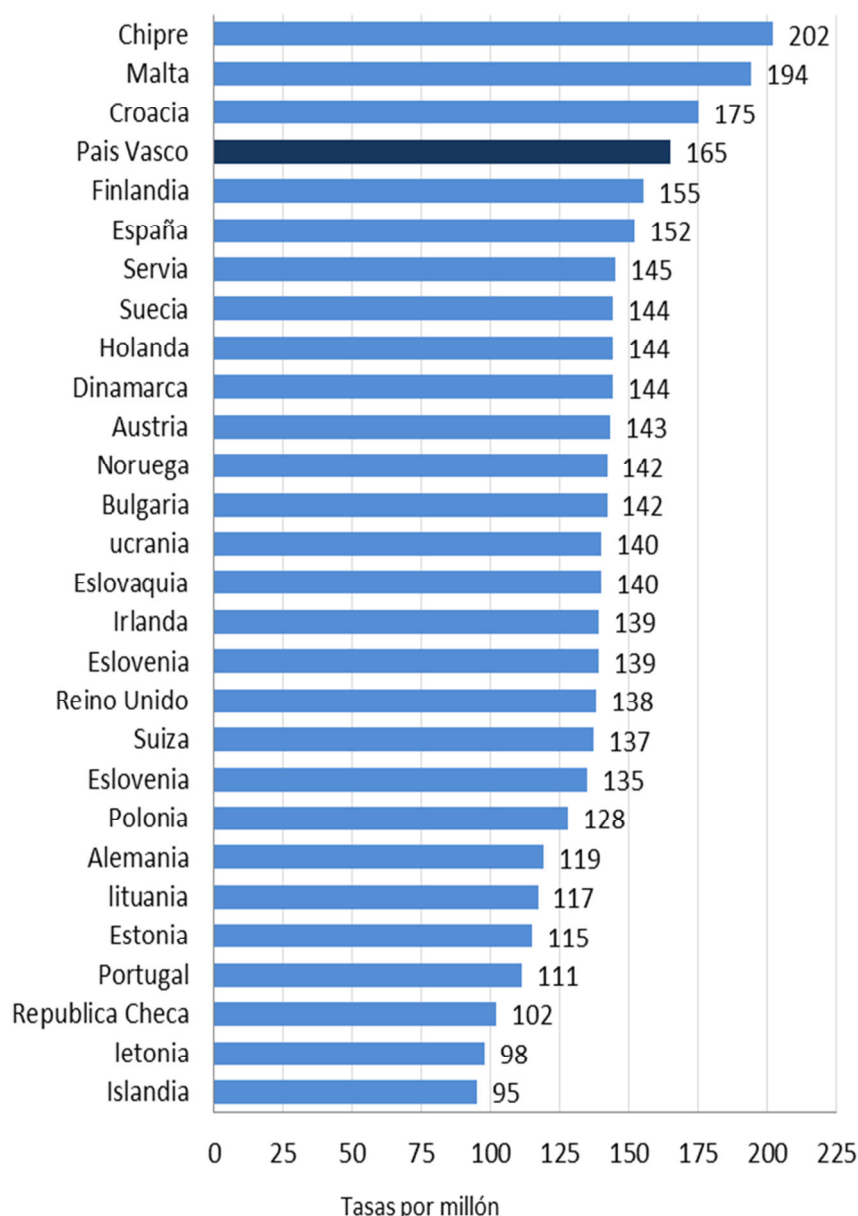
Entre los 26 tumores de células germinales diagnosticados, 18 corresponden niñas. Los tumores de células germinales de testículo se diagnosticaron en los niños menores de 9 años y los de ovario, a partir del primer año con una incidencia máxima entre los 10 y 14 años.

De los 34 tumores epiteliales registrados, 23 correspondían a niñas y 11 a niños. La tasa global por millón ha sido de 7,19 en niñas y 3,26 en niños. Los más frecuentes son los tumores tiroideos, 11 (32,4%), y los melanomas, 9 (26,5%). El 91% de los tiroideos y el 67 % de los melanomas se diagnosticaron entre los 10-14 años.

INCIDENCIA. COMPARACIÓN CON OTROS PAÍSES.

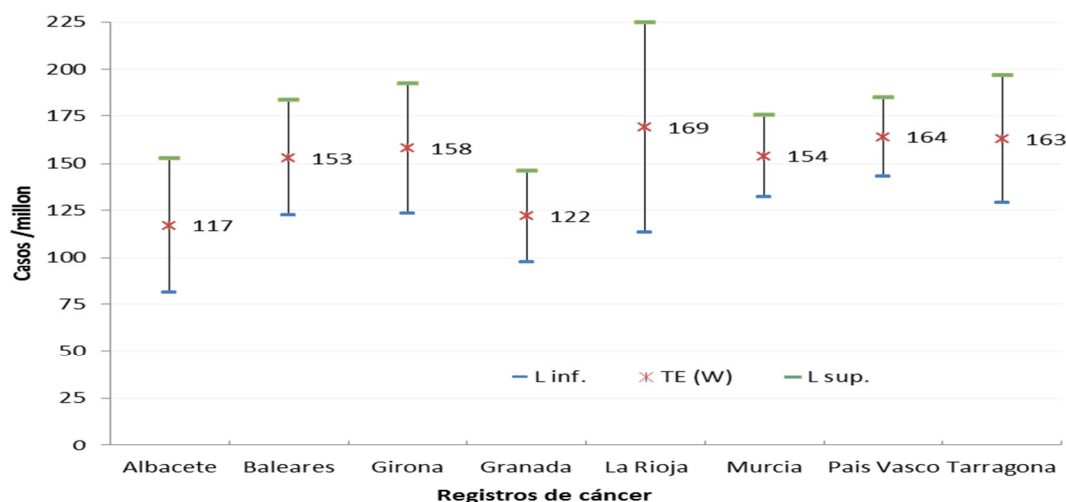
Se presenta la incidencia de cáncer infantil para el periodo 2003-2006 por ser el periodo en que hay datos de todos los países que aportan datos a EUREG. Los datos de Alemania, Italia, Portugal, España, representan el conjunto de varios registros; otros países son representados por un solo registro. En España los registros que tienen datos en EUREG durante 2003-2006 son los registros de Albacete, Asturias, Euskadi, Girona, Granada y Murcia.

Fig. 13. Cáncer infantil. Tasas de incidencia estandarizadas (por millón) en Europa. (P. Referencia: P. mundial). EUREG. 2003-2006



Las tasas estandarizadas de cáncer infantil ajustadas a la población mundial, con datos de seis registros de cáncer españoles, durante 2000-2005, no difieren significativamente. El país vasco presenta una tasa ajustada de 164/ millón (IC 95%: 143,4; 184,6), solo superada por La Rioja con 169 /millón y muy semejante a la de Tarragona con 163 (IC 95%: 128,9; 197,1). Las diferencias rozan la significación estadística si comparamos nuestras tasas con las del registro de Granada (122/millón; IC 95%: 97,7; 146,3).

FIG. 14. CÁNCER INFANTIL. TASAS DE INCIDENCIA ESTANDARIZADAS (P. REFERENCIA MUNDIAL) EN SEIS REGISTROS DE CÁNCER DE ESPAÑA. (P. REFERENCIA: P. MUNDIAL). EUREG. 2000-2005



En la tabla 5 se presentan tasas de incidencia de algunos grupos diagnósticos. La incidencia de los tumores infantiles presentan tasas de incidencia similares en la CAPV España y Francia.

TABLA 5. CASOS, TASA CRUDA Y ESTANDARIZADA POR GRUPO DIAGNÓSTICO DE TUMOR CAPV: 1990-2012. ESPAÑA: 1983-2002 Y 2000-2012. FRANCIA: 2000-2004. IRLANDA: 1994-2011

		Periodo	Casos	TC	TEW	IC de 95%	
I-Leucemias	CAPV	1990-2012	320	48,69	52,29	46,4	58,09
	España (1)	1983-2002	1691	41,83	45,93	43,6	48,18
	España (2)	2000-2012	1455	46,0	47,0	44,5	49,4
	Francia	2000-2004			45,9	42,6	49,9
	Irlanda	1994-2011			47,7	44,2	51,2
II-Linfomas	CAPV	1990-2012	152	23,13	21,86	18,33	25,40
	España (1)	1983-2002	787	19,47	18,48	17,33	19,62
	España(2)	2000-2012	617	19,5	19,1	17,5	20,6
	Francia (3)	2000-2004			17,1	15,2	19,2
IV-SN periférico	CAPV	1990-2012	91	13,85	16,52	13,12	19,92
	España (1)	1983-2002	479	11,85	15,42	14,02	16,81
	España(2)	2000-2012	420	13,3	13,91	12,6	15,3
	Francia (3)	2000-2004			14,5	12,7	16,5
V- Retinoblastomas	CAPV	1990-2012	23	3,50	4,24	2,51	5,98
	España (1)	1983-2002	142	3,51	4,65	3,88	5,42
	España(2)	2000-2012	145	4,6	4,9	4,1	5,7
	Francia (3)	2000-2004			5,0	4,1	6,2
VI Renales	CAPV	1990-2012	48	7,30	8,58	6,14	11,02
	España(1)	1983-2002	255	6,31	7,85	6,88	8,83
	España(2)	2000-2012	244	7,7	8,2	7,1	9,2
	Francia (3)	2000-2004			9,7	8,3	11,3
VII-Hepáticos	CAPV	1990-2012	14	2,13	2,44	1,15	3,73
	España (1)	1983-2002	61	1,51	1,81	1,50	2,12
	España (2)	2000-2012	63	2,0	2,1	1,6	2,6
	Francia (3)	2000-2004			1,4	0,9	2,1
VIII-Oseos	CAPV	1990-2012	72	10,95	9,66	7,40	11,91
	España (1)	1983-2002	376	9,30	8,01	7,19	8,84
	España (2)	2000-2012	269	8,5	8,2	7,2	9,1
	Francia(3)				6,7	5,6	8,0
IX- Sarcoma tejidos	CAPV	1990-2012	81	12,32	12,43	9,68	15,19
	España (1)	1983-2002	396	9,80	10,29	9,24	11,33
	España (2)	2002-2012	308	9,7	9,7	8,7	10,8
	Francia (3)	2000-2004			9,6	8,1	11,4

X-Celulas germinales	CAPV	1990-2012	26	4,0	3,96	2,55	5,80
	España(1)	1983-2002	167	4,13	4,22	3,56	4,88
	España(2)	2000-2012	171	5,4	5,4	4,6	6,2
	Francia (3)	2000-2004			6,0	4,8	7,4
XI- T. Epiteliales	CAPV	1990-2012	34	5,17	4,61	2,98	6,60
	España (1)	1983-2002	260	6,43	5,52	4,83	6,20
	España (2)	2000-2012	94	3,0	2,9	2,3	3,5
	Francia (3)	2000-2004			4,3	3,4	5,5

(*) Población de referencia: Población mundial. (1) Registros de cáncer de base poblacional. Asturias, Valencia, Euskadi, Girona, Granada, Mallorca, Murcia, Navarra, Tarragona, Zaragoza. (2) Registro Nacional de Tumores Infantiles (RNTI-SEHOP) Aragón, Catalunya, Euskadi, Madrid, Navarra. Incluye no malignos de SNC. (3) Registro de Francia (4) National Cancer Registry. Ireland. 2014

El análisis de tendencias, PCA, no difiere significativamente en la CAPV y en España, excepto en el caso de los linfomas que presentan un descenso significativo de 1,9% anual (IC95%: -3,5;-0,2). En las comparaciones entre tumores de SNC hay que tener en cuenta que el registro de Valencia incluye los tumores benignos.

TABLA 6. EVOLUCIÓN DE LA INCIDENCIA DEL CÁNCER INFANTIL (PCA), PARA AMBOS SEXOS. CAPV (1990-2012).ESPAÑA (1997-2002).

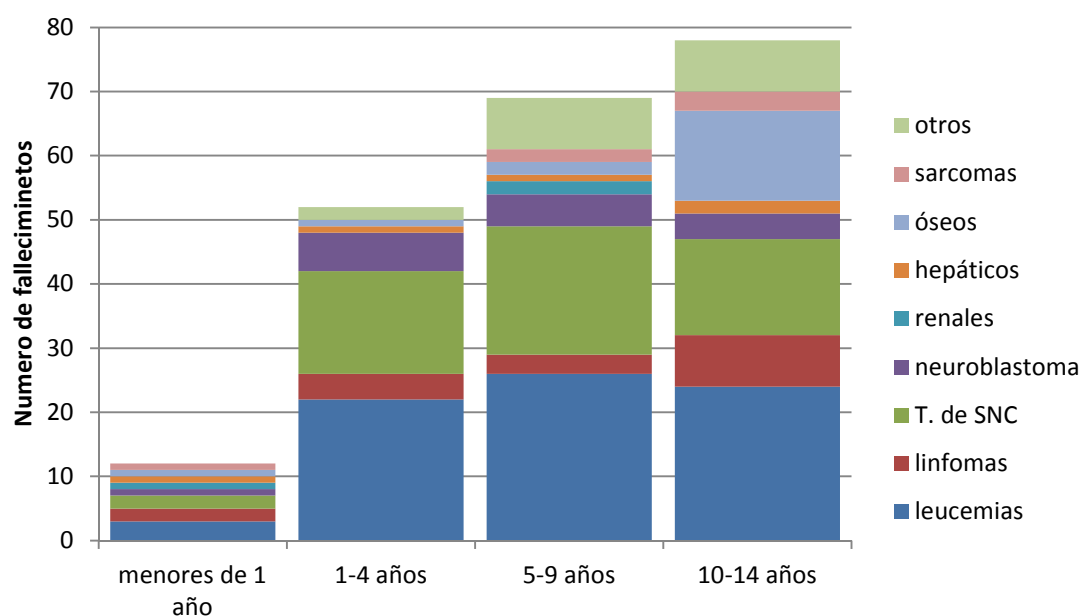
Grupo diagnóstico		Periodo	Casos	PCA	IC	IC
Todos los tumores	CAPV	1990-2012	1032	-0,32	-1,1	0,5
	España (1)	1997-2002		0,37	-1,23	1,96
I-Leucemias	CAPV	1990-2012	320	1,32	-0,1	2,8
II-Linfomas	CAPV	1990-2012	152	-1,9	-3,5	-0,2
Hematológicos	CAPV	1990-2012	472	0,37	-0,7	1,5
	España (1)	1997-2002		-0,26	-2,16	1,38
III-Tumores de SNC	CAPV	1990-2012	168	-2,10	-4,6	0,5
	España (1)	2001-2002		-2,57	-13	1,61
IV-SN periférico	CAPV	1990-2012	91	0,48	-2,7	3,8
IVa. Neuroblastoma	CAPV	1990-2012	84	0,99	-2,2	4,3

(1) Registros de cáncer de base poblacional. Asturias, Valencia, Euskadi, Girona, Granada, Mallorca, Murcia, Navarra, Tarragona, Zaragoza

2.- MORTALIDAD POR CÁNCER EN POBLACIÓN INFANTIL

Entre los niños menores de un año los tumores infantiles son causa de menos del 1% de las muertes. A partir del primer año de vida, y hasta los 14, uno de cada cuatro fallecimientos se debe a un tumor maligno, siendo el cáncer en este grupo de edad la 2ª causa de muerte tras las causas externas.

FIG.15..NÚMERO DE MUERTES POR TIPO DE TUMOR Y POR GRUPO DE EDAD.
CAPV. 1991-2013.



Desde 1991, primer año con datos disponibles en el registro de mortalidad, hasta 2013 hubo 211 fallecidos menores de 15 años a causa de cáncer en la CAPV, lo que supone una tasa de 32,1 por millón. El 70% (139) eran niños. El 5,3%(12) eran menores de un año, 24,6% (52) tenían entre 1-4 años, 32,7% (69) entre 5 y 9 y 37% (78) entre 10-14 años. La fig.13, destaca la importancia de los leucemias y los tumores del SNC entre 1-14 años, y de los tumores óseos y linfomas en los mayores de 10 a 14 años.

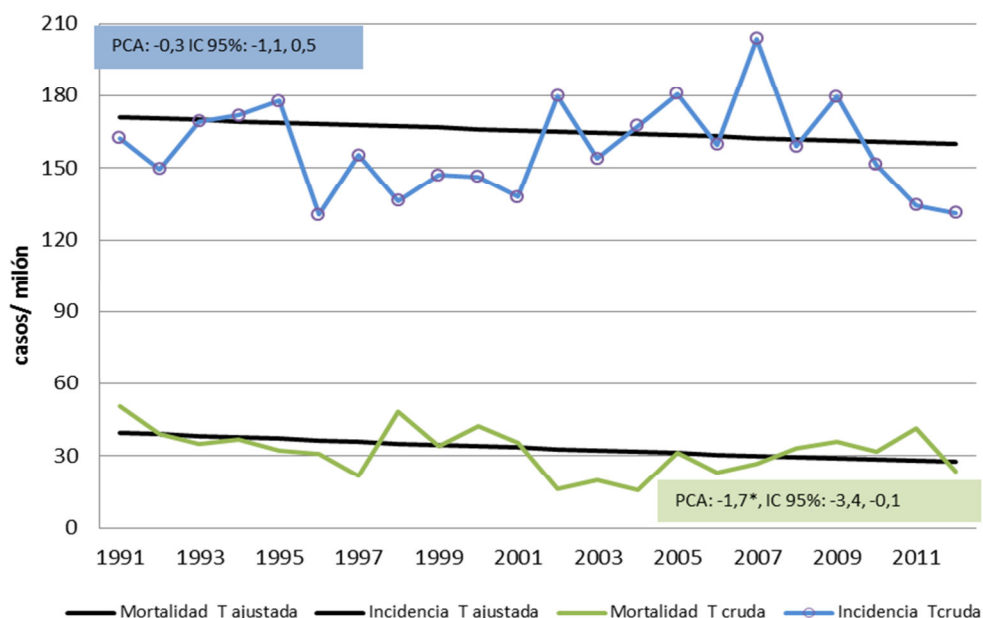
Los tumores que fueron causa de defunción son, por orden de frecuencia, las leucemias (35,5%), los tumores del SNC (25,1%), los tumores óseos (8,5%) y los linfomas (8,1%)(tabla 7).

TABLA 7. NÚMERO Y FRECUENCIA RELATIVA DE DEFUNCIÓNES POR
CÁNCER EN POBLACIÓN INFANTIL. CAPV 1991-2013.

	CCIC-3	CIE-10	CIE-9	Número	%
I	Leucemias	C91-C95	204-208	75	35,5
II	Linfomas	C81-C85-C96	200-202	17	8,1
III	Tumores de SNC	C70-C72	191-192	53	25,1
IVa	Neuroblastoma	C74	194.0	16	7,6
VI	Tuores renales	C64	189	3	1,4
VI	T hepáticos	C22	155	5	2,4
VIII	Tumores óseos	C40-C41	170	18	8,5
IX	Sarcomas tejidos blandos	C49	171.9	6	2,8
	Otros			18	8,5
	Total	C00-C97	140-208	211	100

Entre 1991 y 2013 hay un descenso significativo de la tasa de mortalidad (por millón), entre 0,1% y 3,4% anual (PCA:-1,7, IC 95%:-3,4;-0,1). La incidencia, en cambio, se mantiene estable (PCA:-0,3, IC 95%: -1,1; 0,5. (Fig. 14)

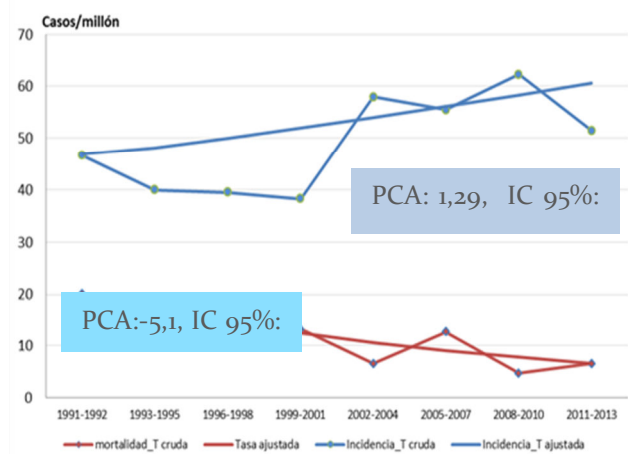
FIG. 16. CÁNCER INFANTIL. TASA CRUDA DE INCIDENCIA Y MORTALIDAD Y AJUSTE (JOINPOINT). CAPV 1991-2012.



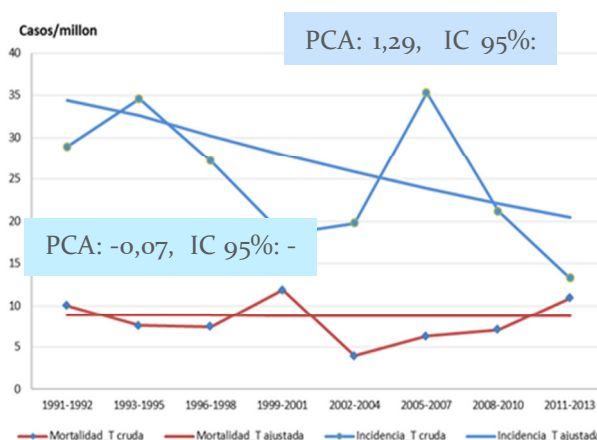
Las leucemias y los tumores de SNC suponen el 60% del total de tumores que han sido causa de fallecimiento durante el período analizado. En los 23 años analizados hubo 75 muertes por leucemia, 11,52 /millón, y 53 muertes por tumores de SNC, 8,14 casos/millón. La tasa de mortalidad por leucemias presenta una tendencia descendente significativa, con un descenso de entre 2 y 8% anual entre 1991 y 2013. La de tumores de SNC parece estable (Fig.14).

FIG 17. TASAS DE INCIDENCIA Y MORTALIDAD POR CÁNCER INFANTIL AJUSTE (JONPOINT) CAPV. 1990-2013

Leucemias.



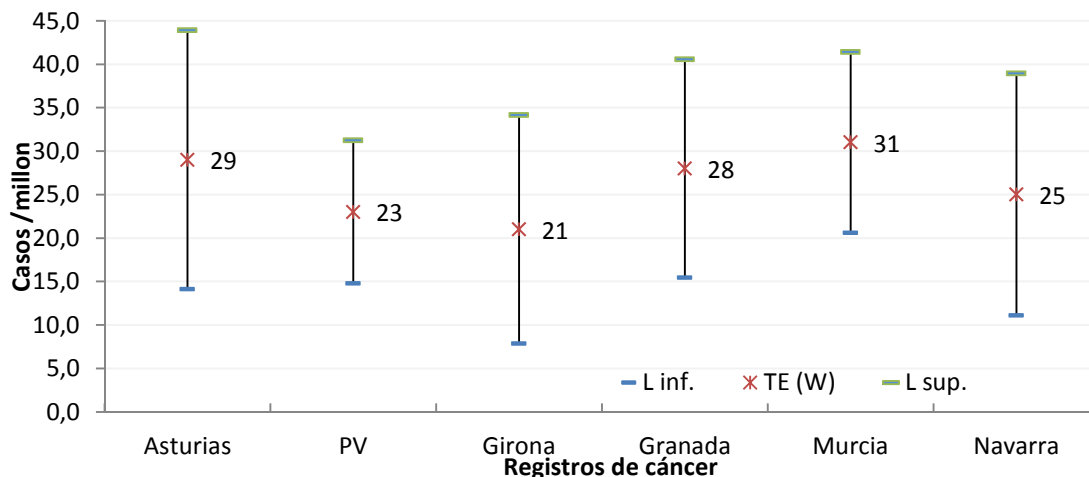
Tumores de SNC



MORTALIDAD. COMPARATIVA CON OTROS REGISTROS.

La tasa de mortalidad por cáncer infantil en la CAPV (2003-2007) no difiere significativamente de la tasa presentada por otros registros de cáncer (Asturias, Girona, Granada, Murcia y Navarra).

FIG. 18. CÁNCER INFANTIL. TASAS DE MORTALIDAD ESTANDARIZADAS (P. REFERENCIA MUNDIAL) EN SEIS REGISTROS DE CÁNCER DE ESPAÑA. (P. REFERENCIA: P. MUNDIAL). EUREG. 2003-2007



MORTALIDAD. COMPARATIVA CON OTROS PAÍSES.

En la tabla siguiente figuran las tasas estandarizadas (P. Referencia: P Mundial) de mortalidad de 31 países europeos. La fuente de datos es la base de datos de la Sección de Vigilancia de Cáncer de IARC, actualizada en abril de 2014. Las tasas de la CAPV (Tabla 8, Fig. 15) son superiores a las de España, ocupamos el lugar 11 y 21 en 2005-2007 y 2008-2010 respectivamente. Sin embargo, los intervalos de confianza son amplios y las diferencias no son significativas.

FIG.19. TASAS DE MORTALIDAD (POR MILLÓN). 31 PAÍSES EUROPEOS CAPV (2005-2007 Y 2008-2010). IARC Y REGISTRO DE MORTALIDAD DEL PAÍS VASCO.

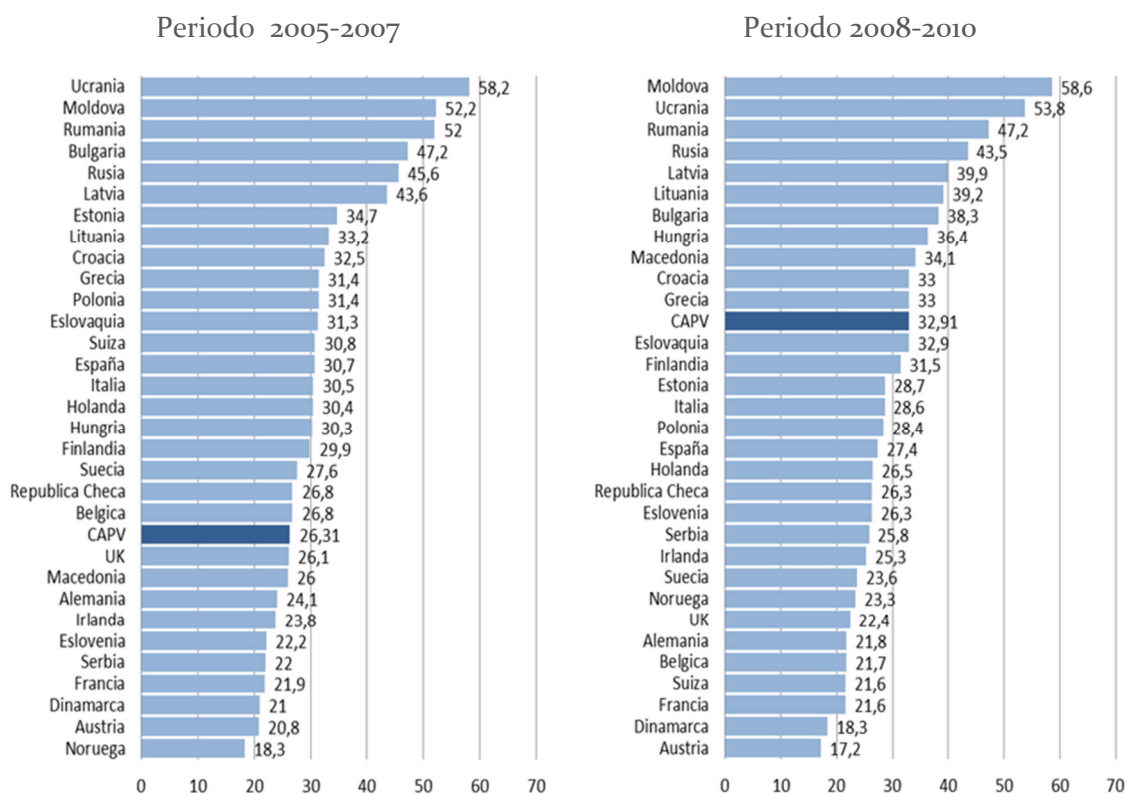


TABLA 8. TASAS DE MORTALIDAD (POR MILLÓN). 31 PAÍSES EUROPEOS
Y LA CAPV (2005-2007 Y 2008-2010).

Países	periodo	N	TEE	Li	Ls	Period	N	TEE	Li	Ls
Alemania	2005-	845	24,1	22,53	25,67	2008-	740	21,8	20,2	23,37
Austria		83	20,8	16,29	25,31		66	17,2	13,1	21,32
Belgica		144	26,8	22,29	31,31		119	21,7	17,8	25,6
Bulgaria		142	47,2	39,36	55,04		114	38,3	31,2	45,3
CAPV		21	26,3	15,05	37,57		28	32,91	20,71	45,12
Croacia		66	32,5	24,46	40,53		64	33	24,8	41,23
Dinamarca		62	21	15,71	26,29		55	18,3	13,4	23,2
Eslovaquia		81	31,3	24,24	38,35		82	32,9	25,6	40,15
Eslovenia		19	22,2	12,00	32,39		22	26,3	15,3	37,2
España		597	30,7	28,15	33,25		562	27,4	25,0	29,7
Estonia		21	34,7	19,60	49,79		17	28,7	15,0	42,4
Finlandia		81	29,9	23,23	36,56		84	31,5	24,6	38,3
Francia		754	21,9	20,33	23,47		751	21,6	20,0	23,17
Grecia		150	31,4	26,30	36,50		159	33	27,9	38,10
Holanda		271	30,4	26,68	34,12		230	26,5	23,0	30,0
Hungría		137	30,3	25,20	35,39		160	36,4	30,7	42,0
Irlanda		63	23,8	17,92	29,68		66	25,3	19,6	30,9
Italia		513	30,5	27,76	33,24		731	28,6	26,4	30,7
Latvia		40	43,6	29,88	57,32		33	39,9	27,4	52,4
Lituania		51	33,2	23,79	42,60		56	39,2	28,8	49,5
Macedonia		32	26	16,78	35,212		37	34,1	22,9	45,2
Moldova		106	52,2	41,812	62,58		105	58,6	47,2	69,9
Noruega		51	18,3	13,20	23,40		64	23,3	17,6	28,9
Polonia		571	31,4	28,65	34,14		487	28,4	25,9	30,9
República Checa		116	26,8	21,9	31,7		118	26,3	21,6	31,00
Rumania		516	52	47,49	56,50		458	47,2	42,9	51,51
Rusia		298	47,4	45,6	49,2		275	43,5	41,9	45,1
Serbia		111	22	17,88	26,116		122	25,8	21,1	30,5
Suecia		126	27,6	22,70	32,50		108	23,6	19,1	28,11
Suiza		105	30,8	24,72	36,87		77	21,6	16,7	26,5
Ucrania		1125	58,2	54,67	61,72		1021	53,8	50,5	57,13
UK		851	26,1	24,34	27,86		729	22,4	20,8	23,9

Fuente: IARC y Registro de mortalidad del País Vasco.

En el primer periodo (2005-2007) Bulgaria, Moldova, Rumania, y Ucrania tienen tasas de mortalidad significativamente superiores a la CAPV y al resto de los países. En el segundo periodo, Moldova y Ucrania tienen tasas significativamente superiores al resto.

3. SUPERVIVENCIA DE CÁNCER

Durante el periodo 1990-2012, periodo de estudio para la supervivencia, se diagnosticaron 1.032 cánceres infantiles. Entre estos, 908 tumores tenían diagnóstico anterior al año 2010, es decir, con un periodo de seguimiento mínimo de 5 años. De estos, para el análisis de supervivencia excluimos los diagnosticados por autopsia y los registrados solo a través del boletín estadístico de defunción. En total se excluyen 16 casos: 8 leucemias, 4 linfomas, 2 tumores de SNC, 1 sarcoma y 1 tumor de células germinales. Finalmente el análisis de supervivencia refleja los resultados del seguimiento de 892 tumores.

SUPERVIVENCIA DE TUMORES DIAGNOSTICADOS ENTRE 1990-2009

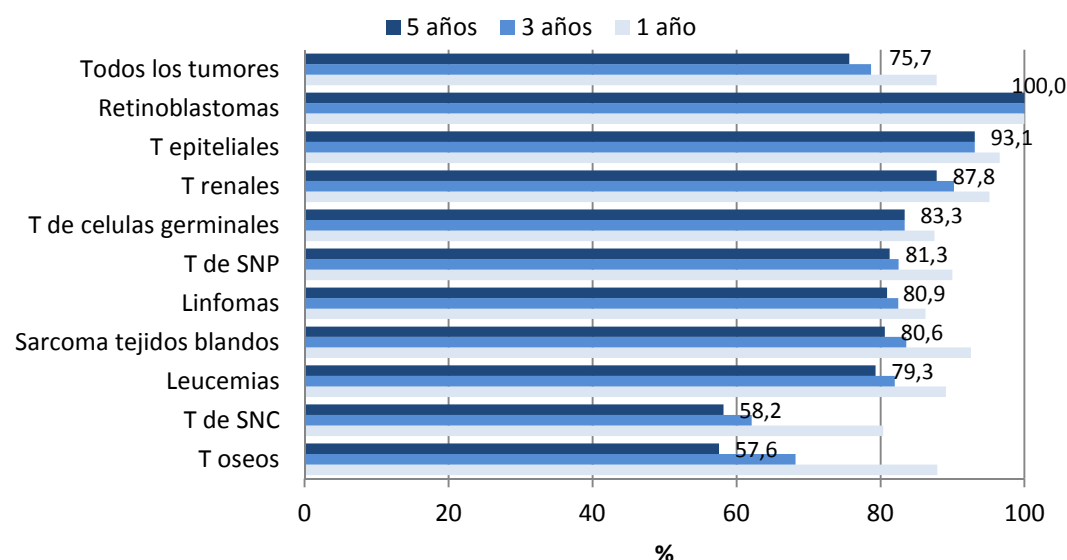
La supervivencia a los 5 años, para todos los tumores malignos, diagnosticados entre 1990-2009, ha sido de 75,7%. Disminuyó, para todos los tumores, 12 puntos desde el primer año tras el diagnóstico (87,8%) hasta el 5º año (75,9%). Esta caída en la supervivencia, aunque difiere entre tumores, se da en todos los grupos diagnósticos (Tabla 9).

Durante todo el periodo analizado, los tumores con peor supervivencia, 58%, han sido los tumores de SNC y los tumores óseos. La mejor supervivencia corresponde a los retinoblastomas (100%). Los tumores epiteliales y renales tienen una supervivencia en torno al 90%, el resto oscilan en torno al 80%. La supervivencia de tumores hepáticos y Otros y no especificados no se analiza por su baja incidencia.

TABLA 9. SUPERVIVENCIA (%) E IC 95%, A 1,3 Y 5 AÑOS DEL DIAGNÓSTICO DE CÁNCER, EN PACIENTES DE 0-14 AÑOS. CAPV 1990-2009.

Grupos diagnósticos		n	1 año	3 años	5 años
I	Leucemias	266	89,1(85,4-	82,0(77,3-	79,3(74,5-
II	Linfomas	131	86,3(80,4-	82,4(75,9-	80,9(74,2-
III	T. malignos del SNC	153	80,4(74,1-	62,1(54,4-	58,2(50,4-
IV	Tumores del SNP	80	90,0(83,4-	82,5(74,2-	81,3(72,7-
V	Retinoblastomas	20	100	100	100
VI	Renales	41	95,1(88,5-	90,2(81,2-	87,8(77,8-
VII	Hepáticos	13			
VIII	Óseos	66	87,9(80,0-	68,2(56,9-	57,6(45,7-
IX	Sarcoma de tejido blando	67	92,5(86,2-	83,6(74,7-	80,6(71,1-
X	Células germinales	24	87,5(74,3-	83,3(68,4-	83,3(68,4-
XI	Tumores epiteliales	29	96,6(89,9-	93,1(83,9-	93,1(83,9-
XII	Otros y no especificados	2	50		
Total		892	87,8(85,6-	78,7(76,0-	75,7(72,9-

FIG. 20. SUPERVIVENCIA OBSERVADA (%) A 1,3 Y 5 AÑOS DEL DIAGNÓSTICO DE CÁNCER, EN PACIENTES DE 0-14 AÑOS. CAPV 1990-2009.



Entre 1990-2009, la supervivencia ha sido ligeramente superior para las niñas, 77,6 % frente a 74,4%, esta diferencia entre sexos no es significativa. Por grupos diagnósticos, las mayores diferencias se observan en la supervivencia los tumores del SNC, 66,2% en niñas y 51,2% en niños (Log-Rank test =0,01) y en los tumores del SNP, 89,5 % en niñas y 73,8% en niños (Log-Rank test=0,041).

TABLA 10. SUPERVIVENCIA (%) E IC 95%, A 1,3 Y 5 AÑOS DEL DIAGNÓSTICO DE CÁNCER EN PACIENTES DE 0-14 AÑOS, SEGÚN EL TIPO DE TUMOR Y POR SEXO. 1990-2009. CAPV

Grupos diagnósticos	niños				niñas				log Rank
	N	1 año	3 años	5 años	N	1 año	3 años	5 años	
I Leucemias	166	89,8 (85,1-94,4)	83,7 (78,1-89,3)	80,7 (74,7-86,7)	100	88,0 (81,6-94,4)	79,0 (71-87)	77,0 (68,7-85,2)	0,78
II Linfomas	102	88,2 (82-94,5)	84,4 (75,0-89,8)	82,3 (74,9-89,8)	29	79,3 (64,6-94,1)	75,9 (60,3-91,4)	75,9 (60,3-91,4)	0,568
III T de SNC	82	79,3 (70,5-88)	56,1 (45,4-66,8)	51,2 (40,4-62,0)	71	81,7 (72,7-90,7)	69,0 (58,3-79,8)	66,2 (55,2-77,2)	0,01
IV T de SNP	42	83,3 (72,1-94,5)	73,8 (60,5-87,1)	73,8 (60,5-87,1)	38	97,4 (92,3-100)	92,1 (83,5-100)	89,5 (79,7-99,2)	0,041
V Retinoblastomas	12	100	100	100	8	100	100	100	-
VI T renales	18	88,9 (74,4-100)	83,3 (66,1-100)	83,3 (66,1-100)	23	100	95,7 (87-100)	91,3 (79,8-100)	0,406
VII T hepáticos	8				5				-
VIII T oseos	39	84,6 (73,3-95,9)	66,7 (51,9-81,5)	53,8 (38,2-69,5)	27	92,6 (82,7-100)	70,4 (53,1-87,6)	63,0 (44,7-81,2)	0,696
IX Sarcomas de tejidos blandos	43	93,0 (85,4-100)	83,3 (66,1-94,8)	81,4 (69,8-93,0)	24	91,7 (80,6-100)	83,3 (68,4-98,2)	79,2 (62,9-95,4)	0,825
X T de células germinales	8				16	81,3 (62,1-100)	75,0 (53,8-96,2)	75,0 (53,8-96,2)	-
XI Tumores epiteliales	10				19	100	94,7 (84,7-100)	94,7 (84,7-100)	0,421
XII Otros	1				1				-
Total	531	87,0 (84,1-89,9)	77,8 (74,2-81,3)	74,4 (70,7-78,1)	361	88,9 (85,7-92,2)	80,1 (75,9-84,2)	77,6 (73,3-81,9)	0,099

No se hace análisis cuando el número de casos es inferior a 15.

La supervivencia el primer año tras el diagnóstico es similar en todos los grupos de edad, a los 3 y 5 años la supervivencia es mayor en los menores de un año, y prácticamente igual en los niños/as de 1-14 años. Esto se debe a que los tumores que afectan a los menores de un año, neuroblastoma, retinoblastoma, tumores renales y epiteliales, son los tumores con mayores tasa de supervivencia.

TABLA 11. SUPERVIVENCIA (%) E IC 95%. 1, 3 Y 5 AÑOS, POR GRUPOS DE EDAD. 1990-2009. CAPV

	N	1 año		3 años		5 años		Log rank
< 1 año	94	86,2	(79,2-93,1)	81,9	(74,1-89,7)	79,8	(71,67-87,9)	0,562
1-4 años	309	87,1	(83,3-90,8)	78,3	(73,7-82,9)	75,1	(70,26-79,9)	
5-9 años	210	88,6	(84,3-92,9)	78,1	(72,5-83,7)	75,2	(69,4-81,1)	
10-14 años	279	88,6	(84,8-92,3)	78,5	(73,7-83,3)	75,3	(70,2-80,3)	

SUPERVIVENCIA POR PERIODOS DIAGNÓSTICOS

Presentamos la supervivencia por quinquenios (1990-1994, 1995-1999, 2000-2004 y 2005-2009) para todos los tumores y para los grupos diagnósticos con mayor incidencia, para el resto la supervivencia es calculada por decenios (1990-1999 y 2000-2009). En ambos cálculos la supervivencia se calcula para los tumores diagnosticados entre 1990-2009.

La supervivencia observada para todos los tumores ha aumentado desde 72% en 1990-94 hasta 76% en 2005-2009, la tendencia a lo largo del periodo no es uniforme.

TABLA 12. SUPERVIVENCIA DE TODOS LOS TUMORES, 1, 3 Y 5 AÑOS POR PERIODOS DIAGNÓSTICOS QUINQUENALES. SEGUIMIENTO HASTA 2014.RCEME. CAPV.

Todos	N	1 año	3 años	5 años
1990-1994	260	85,4(81,1-89,7)	75,0(69,7-80,3)	72,3(66,9-77,7)
1995-1999	199	83,4(78,2-88,6)	75,9(69,9-81,8)	71,9(65,6-78,1)
2000-2004	195	91,8(87,9-95,6)	86,2(81,3-91,0)	84,1(79,0-89,2)
2005-2009	238	90,8(87,1-94,4)	79,0(73,8-84,2)	75,6(70,2-81,1)
	892			Log Rank:0.041

La supervivencia por quinquenios de leucemias y linfomas, que son el 45% del total, presenta una mejora continua. La supervivencia de las leucemias ha aumentado desde 67% en el primer quinquenio hasta 88 en el último analizado (log Rank: .003). La supervivencia de los linfomas ha aumentado desde 69% hasta 96% (Log Rank: 0,049) pero en menor cuantía. La supervivencia de los tumores de SNC ha presentado un descenso importante aunque no significativo.

TABLA 13. SUPERVIVENCIA (%), 1, 3 Y 5 AÑOS. POR PERIODOS DIAGNÓSTICOS QUINQUENALES. SEGUIMIENTO HASTA 2014.RCEME. CAPV

Leucemias	Cohorte diagnóstico	N	1 año	3 años	5 años	Log rank
	1990-1994	70	85,7(77,5-93,9)	68,6(57,7-79,4)	67,1(56,1-78,1)	0,003
	1995-1999	50	84,0(73,8-94,2)	76,0(64,2-87,8)	70,0(57,3-82,7)	
	2000-2004	65	92,3(85,8-98,8)	92,3(85,8-98,8)	89,2(81,7-96,8)	
	2005-2009	81	92,6(86,9-98,3)	88,9(82,0-95,7)	87,7(80,5-94,8)	
Linfomas						
	1990-1994	42	73,8(60,5-87,1)	69,0(55,1-83,0)	69,0(55,1-83,0)	0,049
	1995-1999	35	88,6(78,0-99,1)	85,7(74,1-97,3)	82,9(70,4-95,3)	
	2000-2004	31	90,3(79,9-100)	100 (75,3-98,9)	83,9(70,9-96,8)	
	2005-2009	23	100	95,7(87,3-100)	95,7(87,3-100)	
T de SNC		N	1 año	3 años	5 años	
	1990-1994	55	83,6(73,9-93,4)	74,5(63,0-86,1)	70,9(58,9-82,9)	0,115
	1995-1999	35	68,6(53,2-84,0)	54,3(37,8-70,8)	45,7(29,2-62,2)	
	2000-2004	22	86,4(72,0-100)	63,6(43,5-83,7)	63,6(43,5-83,7)	
	2005-2009	41	82,9(71,4-94,4)	51,2(35,9-66,5)	48,8(33,5-64,1)	

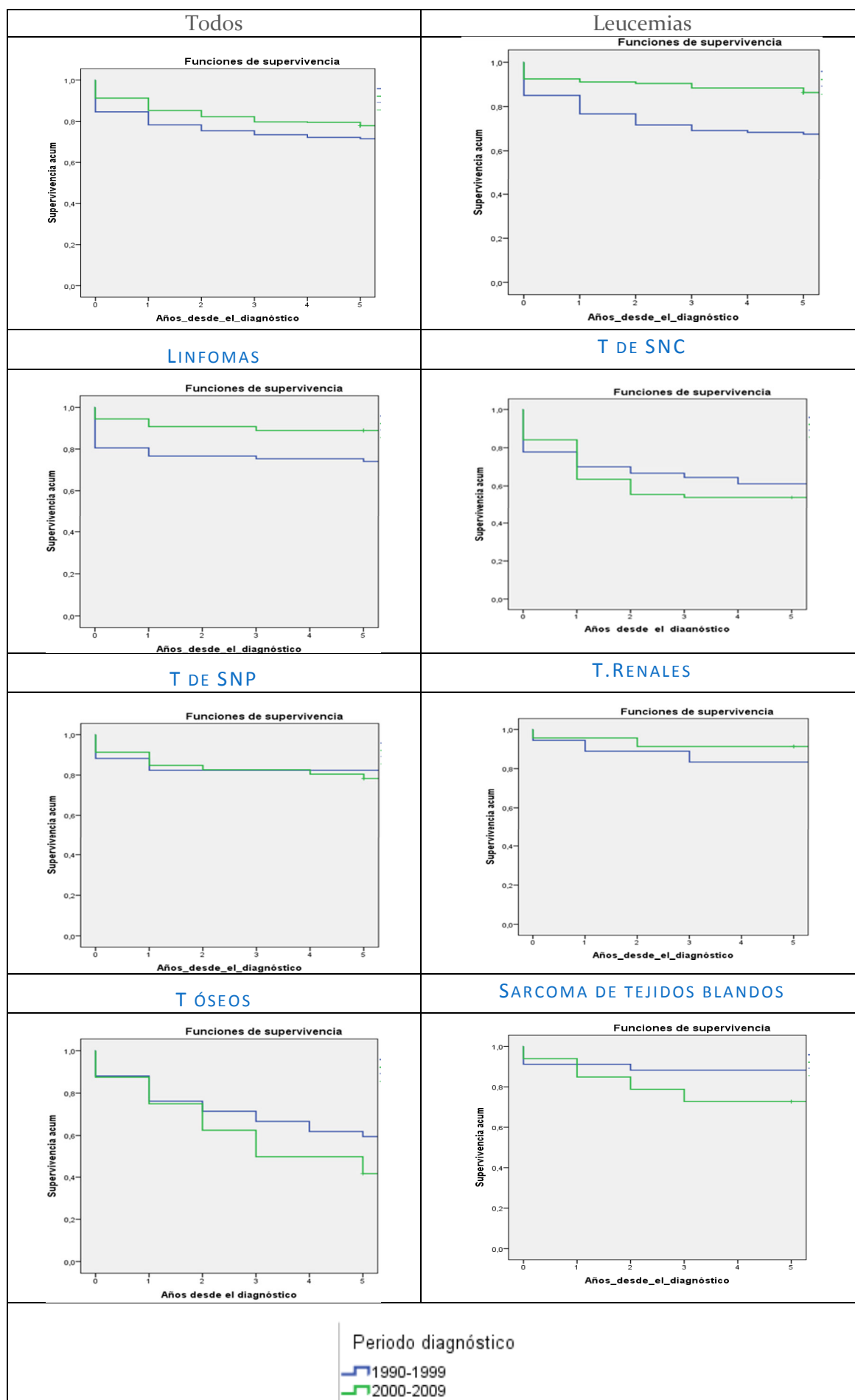
**TABLA 14. SUPERVIVENCIA (%). 1, 3 Y 5 AÑOS, POR GRUPOS
DIAGNÓSTICOS Y PERIODOS. CAPV 1990-2009.**

	1990-1999				2000-2009				Long
	N	1 año	3 años	5 años	N	1 año	3 años	5 años	Rank
I- Leucemia	120	85(79-91)	72(64-80)	68(60-77)	146	92(88-97)	90(86-95)	88(83-94)	0,000
Ia LLA	94	89(83-96)	78(69-86)	73(64-82)	122	96(92-99)	94(90-98)	92(87-97)	0,001
II- Linfoma	77	81(72-89)	77(67-86)	75(66-85)	54	94(88-100)	91(83-98)	89(81-97)	0,033
LH(IIa)	21	100	90(78-100)	90(78-100)	23	100	100	96(87-100)	0,255
LNH (IIb+c+e)	50	72(60-84)	70(57-83)	68(55-81)	28	89(78-100)	82(68-96)	82(68-96)	0,166
III-T de SNC	90	78(69-86)	67(57-76)	61(51-71)	63	84(75-93)	56(43-68)	54(42-66)	0,400
IIc	26	77(61-93)	62(43-80)	50(31-69)	25	80(64-96)	44(25-63)	44(25-63)	0,715
IV-Tumor de SNP	34	88(77-99)	82(70-95)	82(70-95)	46	91(83-99)	83(72-94)	80(69-92)	0,693
Neuroblastoma	29	86(74-99)	83(69-97)	83(69-97)	44	91(82-99)	82(70-93)	80(68-91)	0,617
V-Retinoblastoma	13				7				
VI-Tumor renal	18	94(84-100)	89(74-100)	83(66-100)	23	96(87-100)	91(80-100)	91(80-100)	0,450
Wilms	17	94(83-100)	94(83-100)	88(73-100)	23	96(87-100)	91(80-100)	91(80-100)	0,763
VII-Tumores hepático	7				6				
VIII-Tumores oseos	42	88(78-98)	71(58-85)	62(47-77)	24	88(74-100)	63(43-82)	50(30-70)	0,286
IX-Sarcomas	34	91(82-100)	88(77-99)	88(77-99)	33	94(86-100)	79(65-93)	73(58-88)	0,306
de tejidos blandos									
Rabdomiosarcoma	21	86(71-100)	81(64-98)	81(64-98)	15	100	80(60-100)	67(43-91)	0,607
X-Tumor de células germinales	10				14				
XI-T epiteliales	13				16	94(82-100)	94(82-100)	94(82-100)	0,416
Todos	459	85(81-88)	75(71-79)	72(68-76)	433	91(89-94)	82(79-86)	79(76-83)	0,01

La supervivencia a los 5 años, entre las dos décadas analizadas, aumenta 7 puntos para todos los tumores (log Rank: 0,041). Para las leucemias ha aumentado 20 puntos, desde 68% en la década 1990-1999 hasta 88% en las diagnosticadas en 2000-2009 (log Rank: 0,001); la supervivencia es superior para las LLA (92%; Log Rank:0,001) que suponen el 77% del total de leucemias. Los linfomas han aumentado 14 puntos desde 74% hasta 89% en la segunda década (Log rank: 0,033); la supervivencia es más alta para el LH (96%) que supone el 33% de los linfomas que para los LNH (82%) que son el 53% de todos los linfomas en la infancia. En el resto de los tumores, ha aumentado en los tumores epiteliales (92% a 94%) y renales (83% a 91%) y ha disminuido en el resto aunque no de forma significativa.

Las curvas de supervivencia de Kaplan Meier (fig.17) representan peor supervivencia para los tumores sólidos pero las diferencias no son significativas.

FIG. 21. CURVAS DE SUPERVIVENCIA DE KAPLAN MEIER, POR GRUPOS DIAGNÓSTICOS.
PERIODOS DIAGNÓSTICOS: 1990-1999 Y 2000-2009. RCME. CAPV



SUPERVIVENCIA. ANÁLISIS COMPARATIVO CON OTROS PAÍSES.

La supervivencia para todos los cánceres en la CAPV es similar a la presentada por el Registro infantil de Cáncer de Valencia RNTI-SEHOP durante el periodo 2005-2007 (Fig.19). Comparando con los resultados de EUROCARE (2000-2007) la supervivencia es superior en la CAPV (81% frente a 78%) pero los intervalos, más amplios en la CAPV, se superponen. Comparando con la supervivencia en España (1991-2002), la supervivencia es 3 puntos superior en la CAPV y roza la significación estadística.

FIG. 22. SUPERVIVENCIA A LOS 5 AÑOS, TODOS LOS TUMORES. CAPV, RNTI-SEHOP, EUROCARE-5; ESPAÑA

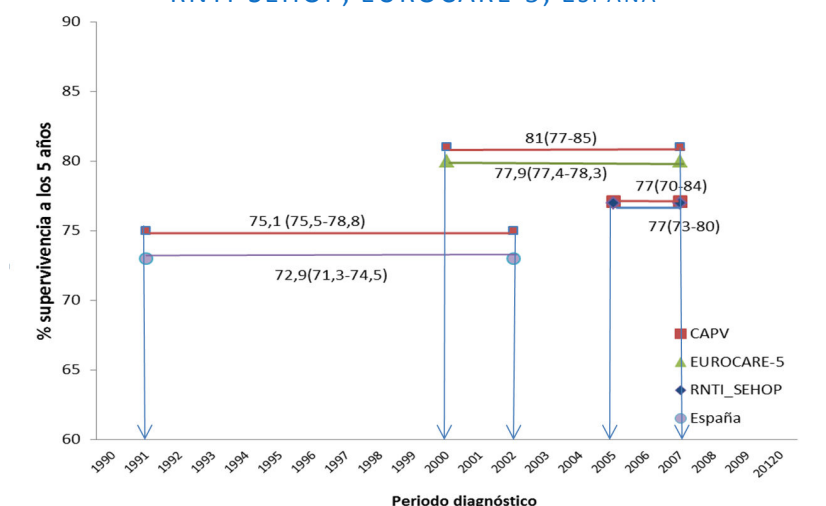


TABLA 15. COMPARACIÓN DE LA SUPERVIVENCIA (%) PARA ALGUNOS GRUPOS DE TUMORES, 1, 3 Y 5 AÑOS. CAPV (200-2009); RNTI-SEHOP (2005-2007). EUROCARE-5 (2000-2007). ESPAÑA (1991-2002)

	N	CAPV (2000-2009)	N	RNTI- SEHOP (2005- 2007)*	N	EUROCARE-5 (2000-2007)	N	España 1991-2002
T hematológicos	200	88,5(84-93)					1388	73,8(71,4-76,2)
I- Leucemias	146	88(83-94)	208	82 (76-87)				
Ia. LLA	122	96(87-100)	166	90(85-95)	15860	86 (85,5-87,1)		
Ila. LH	23	96(87-100)	32	93 (85-100)	3142	95,4(94,1-96,5)		
Ilb+c+e. LNH	28	82(68-96)	51	90(82-98)				
III.SNC	63	54(42-66)	175	67 (60-74)**	9277	57,5(56,1-58,8)	625	65,0(61,3-68,7)
IIIc	25	44(25-63)	41	46 (31-62)	3119	57,1(54,6-59,6)		
IVa . Neuroblastoma	44	80(68-91)	60	73 (62-84)	4588	70,6(68,4-72,6)		
Vla. T Wilms	23	91(80-100)	32	88 (76-99)	3554	89,4(88,0-90,7)		
IXa								
Rabdomiosarcoma	15	67(43-91)	18	67 (45-88)	2197	67,7(64,7-70,6)		
Todos	433	79(76-83)	729	77 (73-80)	57956	77,9 (77-78)	3.295	72,9(71,3-74,5)

** incluye tumores benignos

La supervivencia de los cánceres hematológicos (tabla 15) en la CAPV es superior a la publicada en España en el periodo (1991-2002). La supervivencia de la LLA es también superior en la CAPV (2000-2009) a la presentada por EUROCARE-5 (2000-2007) y por el registro de Valencia. No se observan estas diferencias en la supervivencia de los linfomas y, en concreto, la supervivencia de los LNH es inferior a la presentada por el registro de Valencia.

Bibliografia

- (1) Cancer Research UK (CRUK). **Childhood cancer- Great Britain & UK**. Cancer Stats 2010 November[2016-04-21]http://publications.cancerresearchuk.org/downloads/Product/CS_CS_CHILDHOOD.pdf.
- (2) Gatta G, Botta L, Rossi S, Aareleid T, Bielska-Lasota M, Clavel J, et al. Childhood cancer survival in Europe 1999-2007: results of EURO CARE-5--a population-based study. *Lancet Oncol* 2014 Jan;15(1):35-47.
- (3) Kaatsch P. Epidemiology of childhood cancer. *Cancer Treat Rev* 2010 Jun;36(4):277-285.
- (4) Kim HJ, Fay MP, Feuer EJ, Midthune DN. Permutation tests for joinpoint regression with applications to cancer rates. *Stat Med* 2000 Feb 15;19(3):335-351.
- (5) Lacour B, Guyot-Goubin A, Guissou S, Bellec S, Desandes E, Clavel J. Incidence of childhood cancer in France: National Children Cancer Registries, 2000-2004. *Eur J Cancer Prev* 2010 May;19(3):173-181.
- (6) Larranaga N, Sanchez MJ, Ardanaz E, Felipe S, Marcos-Gragera R, Ramos M, et al. Incidence Patterns and Trends of non-Central Nervous System Solid Tumours in Children and Adolescents. A Collaborative Study of the Spanish Population Based Cancer Registries. *J Cancer* 2016 Jan 10;7(3):335-343.
- (7) National Cancer Registry Ireland. **Childhood cancer**. Cancer Trends 2014 July[2016-04-22]http://www.ncri.ie/sites/ncri/files/pubs/childhood_trendsreport_July2014.pdf.
- (8) Peris-Bonet R, Salmeron D, Martinez-Beneito MA, Galceran J, Marcos-Gragera R, Felipe S, et al. Childhood cancer incidence and survival in Spain. *Ann Oncol* 2010 May;21 Suppl 3:iii103-110.
- (9) Peris-Bonet R. **Cáncer infantil en España. Estadísticas 1980-2013**. Registro Nacional de Tumores Infantiles (RNTI-SEHOP). Edición Preliminar, CD-Rom ed. Valencia: Universitat de València; 2014.
- (10) Peris-Bonet R. Incidencia y supervivencia del cáncer infantil: Registro Nacional de Tumores Infantiles (RNTI-SEHOP). *Revista española de pediatría: clínica e investigación* 2008;64(5):342-356.
- (11) Stiller C. Childhood Cancer Mortality in the UK and Internationally, 2005-2010: Report on behalf of the Children, Teenagers and Young Adults Clinical Reference Group. London: South East Knowledge & Intelligence team, Public Health England; 2015.
- (12) Ward E, DeSantis C, Robbins A, Kohler B, Jemal A. Childhood and adolescent cancer statistics, 2014. *CA Cancer J Clin* 2014 Mar-Apr;64(2):83-103.