

REGISTRO ESPAÑOL DE TUMORES INFANTILES RETI-SEHOP



Estadificación del cáncer infantil para registros de base poblacional

Traducción realizada por el Grupo de trabajo del RETI en la SEHOP de “Childhood cancer staging for population registries. Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines”



**Childhood cancer staging
for population registries**
according to the
Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines¹



Febrero, 2020

Traducción

La traducción ha sido realizada por el Grupo de Trabajo del RETI en la SEHOP y con el Aval Científico de la SEHOP

Dra. Adela Cañete (Vicepresidenta SEHOP), H. La Fe, Valencia
Dra. Ofelia Cruz, H. S Joan de Déu, Barcelona
Dr. Rafael Fernández-Delgado, Universitat de València, RETI-SEHOP
Dra. Ana Fernández-Teijeiro (Presidente SEHOP), H. Virgen Macarena, Sevilla
Dr. Luis Gros, H. Vall d'Hebron, Barcelona
Dr. José Ignacio Gutiérrez, H. Virgen del Rocío, Sevilla
Dr. Ricardo López-Almaraz, H. de Cruces, Vizcaya
Dra. Blanca Martínez, H. La Fe, Valencia
Dr. Rafael Peris, Universitat de València, RETI-SEHOP
Dra. Ana Sastre, H. La Paz, Madrid
Dra. María Tasso, H. General Universitario, Alicante

Coordinación de la traducción: Elena Pardo, Universitat de València, RETI-SEHOP

Esta obra debe citarse preferentemente con la referencia de la obra original en inglés.

Aitken JF, Youlden DR, Moore AS, Baade PD, Ward LJ, Thursfield VJ, Valery PC, Green AC, Gupta S, Frazier AL. Childhood cancer staging for population registries according to the Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines. Cancer Council Queensland and Cancer Australia: Brisbane, Australia; 2017. Available at <https://cancerqld.blob.core.windows.net/content/docs/childhood-cancer-staging-for-population-registries.pdf> [Estadificación del cáncer infantil para registros de base poblacional. Traducida por el Grupo de Trabajo del RETI en la SEHOP, 2020]

This manual also appears as an appendix to the publication:

Aitken JF, Youlden DR, Moore AS, Baade PD, Ward LJ, Thursfield VJ, Valery PC, Green AC, Gupta S, Frazier AL. Assessing the feasibility and validity of the Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines: a population-based registry study. *Lancet Child Adolesc Health* 2018;2(3):173-179.

Esta traducción no ha sido revisada por los autores de la versión original en inglés.

Editor: Universitat de València.

Febrero, 2020

DOI de la traducción al español: 10.7203/72724

Agradecimientos

El RETI es un proyecto científico en colaboración entre la Sociedad Española de Hematología y Oncología Pediátricas (SEHOP) y la Universidad de Valencia (UV). El Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social colabora en su mantenimiento y cuenta con el apoyo de la Fundación Villavecchia y la Federación de Padres de Niños con Cáncer.

El RETI agradece el compromiso de la SEHOP para que esta traducción se haya podido llevar a cabo y a la UV las gestiones administrativas para la concesión del DOI.

El RETI agradece a los autores de la versión original, a Cancer Australia y Cancer Council Queensland, que hayan permitido, de forma desinteresada, la traducción de esta Guía.

Sumario

Abreviaturas	1
Introducción	2
Tabla 1.- Guías de Toronto para la estadificación del cáncer infantil	5
1-Leucemia Linfoblástica Aguda	7
2-Leucemia Mieloide Aguda	11
3-Linfoma de Hodgkin	14
Figura 1a-Regiones linfáticas por encima del diafragma	16
Figura 1b-Regiones linfáticas por debajo del diafragma	17
4-Linfoma no-Hodgkin	21
5-Neuroblastoma	26
6-Tumor de Wilms	32
7-Rabdomiosarcoma	38
8-Sarcoma de Tejidos Blandos no-Rabdomiosarcoma	42
9-Osteosarcoma	46
10-Sarcoma de Ewing	48
11-Retinoblastoma	50
12-Hepatoblastoma	53
13-Cáncer Testicular	55
14-Cáncer de Ovario	59
15-Meduloblastoma y otros Tumores Embrionarios del SNC	61
16-Ependimoma	64
Referencias	67

Abreviaturas

AJCC: American Joint Committee on Cancer

APCR: Australian Paediatric Cancer Registry

CIE-O-3: Clasificación Internacional de Enfermedades para Oncología, Tercera Edición

COG: Children's Oncology Group

FIGO: Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia

FRDI: Factores de Riesgo definidos por Imagen

ICCC-3: International Classification of Childhood Cancer, Third Edition (ICCC-3: Clasificación Internacional de Cáncer Infantil, Tercera Edición)

INRGSS: Sistema Internacional de Estadificación Grupos de Riesgo de Neuroblastoma

IRSS: Sistema Internacional de Estadificación de Retinoblastoma

LCR: Líquido céfalo-raquídeo

M: Estadio de metástasis en Meduloblastoma

MIBG: Metayodobencilguanidina (I-123)

MS: Metastásico especial

MYCN: v-myc avian myelocytomatosis viral oncogene neuroblastoma derived homolog

NWTSG: Grupo Nacional de Estudio en Tumor de Wilms

PNET: Tumor Neuroectodérmico Primitivo

pPNET: Tumor Neuroectodérmico Primitivo periférico

RBC: Recuento de hematíes

RM: Resonancia magnética

RMS: Rabdomyosarcoma

SAI: Sine Alter Indicatio, que significa "sin otra indicación"

SEER: Surveillance, Epidemiology and End Results Programme

SIOP: Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica

SNC: Sistema Nervioso Central

STaR Staging, Treatment and Recurrence project

TNM: Tumour, lymph nodes, metastasis

UICC: Unión internacional contra el cáncer

WBC: Recuento de leucocitos

WHO: World Health Organisation (OMS: Organización Mundial de la Salud)

Introducción

La recogida de información internacional fiable sobre estadificación de cáncer infantil por los registros de cáncer de base poblacional es esencial para el análisis epidemiológico, y la realización de comparaciones evaluativas internacionales explicativas de la incidencia y los resultados asistenciales.

El sistema TNM (Tumor/Nódulo linfático/Metástasis) es la herramienta de estadificación estándar para muchos cánceres del adulto, sin embargo, es inadecuada para documentar la extensión de la enfermedad en niños. Se han desarrollado sistemas de estadificación específicos por enfermedad para cánceres infantiles, pero, para muchos grupos diagnósticos hay dos o más sistemas de uso clínico y no hay estándares internacionales uniformes apropiados para los registros de cáncer de base poblacional¹.

Guías de Toronto para la Estadificación del Cáncer Pediátrico en los registros de cáncer poblacionales

En 2014 la Unión Internacional Contra el Cáncer (UICC), el Dana-Farber Cancer Institute y el Hospital for Sick Children de Toronto, convocaron una reunión de consenso para abordar la ausencia de información consistente en la estadificación del cáncer infantil en los registros de cáncer poblacionales¹. Para cada subconjunto de los grupos/subgrupos diagnósticos mayores de cáncer infantil, en la reunión fueron revisados todos los sistemas de estadificación específicos de cada enfermedad utilizados habitualmente y se recomendó el más adecuado para utilizar en los registros de cáncer de base poblacional. Los sistemas de estadificación recomendados están enumerados como *Guías de Toronto para la Estadificación del Cáncer Pediátrico*¹.

Las *Guías* recomiendan sistemas de estadificación específicos para la Leucemia Linfoblástica Aguda, Leucemia Mieloide Aguda, Linfoma de Hodgkin, Linfoma no-Hodgkin, Neuroblastoma, Tumor de Wilms, Rabdomiosarcoma, Sarcomas de Tejidos Blandos no-Rabdomiosarcoma, Osteosarcoma, Sarcoma de Ewing, Retinoblastoma, Hepatoblastoma, Tumor de Células Germinales (Cáncer Testicular y Ovárico), Meduloblastoma y Ependimoma.

En este texto se proporcionan descripciones detalladas de los sistemas de estadificación recomendados en las *Guías*, para ayudar a los registros poblacionales de cáncer a recoger información internacionalmente consistente y comparable sobre el estadio del cáncer infantil al diagnóstico utilizando los documentos clínicos disponibles.

La viabilidad y validez de estas *Guías* se ha evaluado con éxito en la práctica². Están avaladas por el proyecto Factores pronósticos TNM de la UICC y publicadas en la Clasificación TNM de los Tumores Malignos UICC 8ª edición³.

Principios generales de las *Guías de Toronto para la Estadificación del Cáncer Pediátrico*¹

1. *Las Guías están concebidas solamente para su uso por los Registros poblacionales.*

Los sistemas de estadificación recomendados en las Guías de Toronto para la Estadificación del Cáncer Pediátrico están concebidos para ser usados, por los registros poblacionales de cáncer. Su finalidad no es reemplazar a los sistemas de estadificación de uso clínico ni entrar en conflicto con las estadificaciones utilizadas por los clínicos para determinar el tratamiento y el pronóstico de los pacientes individuales.

2. *El estadio es una medida de la extensión de la enfermedad al diagnóstico.*

Los sistemas de estadificación descritos tienen como finalidad ser una medida de la extensión anatómica de la enfermedad al diagnóstico. El estadio es uno entre los diversos indicadores pronósticos. Otros indicadores pronósticos no anatómicos que son importantes para el manejo del paciente y la evaluación del riesgo, tales como la citogenética tumoral, pueden ser recogidos por los registros si los recursos lo permiten, sin embargo, para la mayoría de los grupos de enfermedades descritos aquí, estos aspectos no forman parte de los sistemas de estadificación recomendados.

3. *El objetivo es obtener la mejor estimación del estadio.*

Los criterios proporcionados aquí tienen como objetivo permitir a los registros obtener la mejor estimación del estadio al diagnóstico utilizando las fuentes de datos disponibles. Existen limitaciones inherentes en la recogida de los datos de las historias clínicas necesarios para la estadificación y podrían requerirse suposiciones. Sin embargo, los criterios proporcionados aquí, permitirán una medida razonable y consistente del estadio necesario para el análisis epidemiológico y las comparaciones estratificadas a nivel poblacional.

4. *Se adoptan sistemas de estadificación de diferentes niveles según los recursos.*

Las *Guías* adoptan un enfoque con dos niveles que permite criterios menos detallados para los registros con recursos y acceso a los datos limitados (Nivel 1) y criterios más detallados para los registros de cáncer con más recursos (Nivel 2). Las categorías de estadificación incluidas en el Nivel 2 pueden convertirse al Nivel 1 para preservar la comparabilidad entre los registros.

Nota de los traductores: Para España, se recomienda el Nivel 2.

Tabla-1: Guías de Toronto para la estadificación del cáncer infantil¹

Grupo/Subgrupo diagnóstico	Nivel 1 sistema de estadificación (bajos recursos)	Nivel 2 sistema de estadificación (altos recursos)
Leucemia Linfoblástica Aguda ⁴	SNC negativo	SNC1
	SNC positivo	SNC2 SNC3
Leucemia Mieloide Aguda ⁵	SNC negativo SNC positivo	SNC negativo SNC positivo
Linfoma de Hodgkin ⁶	Ann Arbor-estadio IA/B Ann Arbor-estadio IIA/B Ann Arbor-estadio IIIA/B Ann Arbor-estadio IVA/B	Ann Arbor-estadio IA/B Ann Arbor-estadio IIA/B Ann Arbor-estadio IIIA/B Ann Arbor-estadio IVA/B
Linfoma no-Hodgkin ⁷	Limitado	St Jude/Murphy-estadio I St Jude/Murphy-estadio II St Jude/Murphy-estadio III
	Avanzado	St Jude/Murphy-estadio IV
Neuroblastoma ⁸	Localizado Loco-regional Metastásico INRGSS-enfermedad MS	INRGSS-localizado L1 INRGSS-loco-regional L2 INRGSS-metastásico M INRGSS-enfermedad MS
Tumor de Wilms ^{9,10}	Localizado	Estadio I/y-estadio I Estadio II/y-estadio II Estadio III/y-estadio III
	Metastásico	Estadio IV
Rabdomiosarcoma ³	Localizado	TNM estadio 1 TNM estadio 2 TNM estadio 3
	Metastásico	TNM estadio 4
Sarcoma de Tejidos Blandos no-Rabdomiosarcoma ³	Localizado	TNM estadio 1 TNM estadio 2 TNM estadio 3
	Metastásico	TNM estadio 4
Osteosarcoma ³	Localizado Metastásico	Localizado Metastásico
Sarcoma de Ewing ³	Localizado Metastásico	Localizado Metastásico

Grupo/Subgrupo diagnóstico	Nivel 1 sistema de estadificación (bajos recursos)	Nivel 2 sistema de estadificación (altos recursos)
Retinoblastoma ¹¹	Localizado	IRSS Estadio 0 IRSS Estadio I IRSS Estadio II
	Regional	IRSS Estadio III
	Metastásico	IRSS Estadio IV
Hepatoblastoma ³	Localizado Metastásico	Localizado Metastásico
Cáncer Testicular ³	Localizado Regional Metastásico	TNM estadio I TNM estadio II TNM estadio III
Cáncer de Ovario ¹²	Localizado	FIGO estadio I
	Regional	FIGO estadio II FIGO estadio III
	Metastásico	FIGO estadio IV
Meduloblastoma y otros Tumores Embrionarios del SNC ¹³	Localizado	M0
	Metastásico	M1 M2 M3 M4
Ependimoma ¹³	Localizado	M0
	Metastásico	M1 M2 M3 M4

Reglas generales para la estadificación

1. El estadio se define como la extensión de la enfermedad al diagnóstico y se basa en la evidencia puesta de manifiesto antes del tratamiento (excepto en el Tumor de Wilms, pág-33).
2. Para todos los grupos diagnósticos, incluyendo el Tumor de Wilms, la presencia de metástasis a distancia es evaluada clínicamente o por anatomía patológica, al diagnóstico y antes del tratamiento neo-adyuvante.
- 3*. Si no hay mención de un dato en ningún documento fuente, entonces debe asumirse que el dato es negativo/ausente. Concretamente, si no hay mención de metástasis, entonces asumimos “no hay metástasis”.
4. Para aquellos grupos diagnósticos en los que el Sistema TNM es un componente de la estadificación, remitirse a las “Reglas generales del sistema TNM”³.

*Nota: Esta redacción del punto 3 sustituye a los puntos 3 y 4 de la publicación original en inglés de este manual, de acuerdo con lo propuesto por los autores.

1-Leucemia Linfoblástica Aguda

Grupo/subgrupo diagnóstico y códigos morfológicos según la ICC-3¹⁴

la1-Leucemias de células precursoras: 9811-9818, 9835-9836, 9837*

*Actualizado según los códigos hematopoyéticos de la *WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*¹⁵

Códigos de localización anatómica de la CIE-O-3¹⁶

C000-C809

Leucemia Linfoblástica Aguda

El Nivel 1 y el Nivel 2 están basados en la extensión de la infiltración inicial del SNC
 El Nivel 2 es el sistema de estadificación del COG⁴

Definiciones y Notas

Informe de LCR

- Si recuento de Hematíes $<1/\mu\text{L}$, informar como H = 0
- Si recuento de Leucocitos $<1/\mu\text{L}$, informar como L = 0
- Si los blastos se definen como “ocasional” o “se aprecian” o algún término similar, se asume que hay presencia de blastos
- Si no consta mención a los blastos, se asume ausencia de blastos

Los signos clínicos de infiltración de SNC se definen como:

- Evidencia radiológica de masa intracraneal, intradural
- Parálisis de algún nervio craneal (ej. paresia facial, ptosis), afectación cerebral/ocular o síndrome hipotalámico

La presencia de masas orbitarias extraoculares, cefalea severa e hinchazón ocular (en ausencia de signos de afectación de pares craneales) es insuficiente para establecer infiltración de SNC

Criterios de estadificación para la Leucemia Linfoblástica Aguda	
NIVEL 1	NIVEL 2
<p>SNC-</p> <p>-No signos clínicos de afectación de SNC y no blastos en LCR</p>	<p>SNC1</p> <p>-No signos clínicos de afectación de SNC y no blastos en LCR</p>
<p>SNC+</p> <p>-Signos clínicos de afectación de SNC</p> <p>o</p> <p>-Blastos en LCR</p>	<p>SNC2</p> <p>-No signos clínicos de afectación de SNC y blastos en LCR</p> <p>y también:</p> <p>Leucocitos $<5/\mu\text{L}$ en LCR</p> <p>o</p> <p>Leucocitos $\geq 5/\mu\text{L}$ en LCR y Hematíes $\geq 10/\mu\text{L}$ en LCR</p> <p>y Leucocitos/Hematíes en LCR $\leq 2x$ Leucocitos/Hematíes en sangre</p>
	<p>SNC3</p> <p>-Signos clínicos de afectación de SNC</p> <p>o</p> <p>-Blastos en LCR</p> <p>y Leucocitos $\geq 5/\mu\text{L}$ en LCR</p> <p>y también:</p> <p>Hematíes $<10 \mu\text{L}$ en LCR</p> <p>o</p> <p>Hematíes $\geq 10/\mu\text{L}$ en LCR y Leucocitos/Hematíes en LCR $>2x$ Leucocitos/Hematíes en sangre</p>

Códigos de entrada en la base de datos para Leucemia Linfoblástica Aguda			
NIVEL 1		NIVEL 2	
Estadio	Código	Estadio	Código
SNC-	SNC-	SNC1	SNC1
SNC+	SNC+	SNC2	SNC2
		SNC3	SNC3
Desconocido	X	Desconocido	X

2-Leucemia Mieloide Aguda

Grupo/subgrupo diagnóstico y códigos morfológicos según la ICC-3¹⁴

Ib-Leucemias mieloides agudas: 9840, 9861, 9865-9867, 9869-9874, 9891, 9895-9898, 9910-9911, 9920, 9931*

*Actualizado según los códigos hematopoyéticos de la *WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*¹⁵

Códigos de localización anatómica de la CIE-O-3¹⁶

C000-C809

Leucemia Mieloide Aguda

El Nivel 1 y el Nivel 2 son idénticos y se basan en la presencia o no de infiltración de SNC⁵

Definiciones y Notas

Punción lumbar traumática y no traumática

- Si Hematíes en LCR $<10/\mu\text{L}$, la punción lumbar es “no traumática”
- Si Hematíes en LCR $\geq 10/\mu\text{L}$, la punción lumbar es “traumática”

Informe de LCR

- Si los blastos se definen como “ocasionales” o “se aprecian” o algún término similar, se asume que hay presencia de blastos
- Si no consta mención a los blastos, se asume ausencia de blastos

Los signos clínicos de infiltración de SNC se definen como:

- Evidencia radiológica de masa intracraneal, intradural
- Parálisis de algún nervio craneal (ej. paresia facial, ptosis), afectación cerebral/ocular o síndrome hipotalámico

La presencia de masas orbitarias extraoculares, cefalea severa e hinchazón ocular (en ausencia de signos de afectación de pares craneales) no es suficiente para establecer infiltración de SNC

Criterios de estadificación para Leucemia Mieloide Aguda	
NIVEL 1	NIVEL 2
SNC- -Punción lumbar no traumática (ver Definiciones y Notas) y no blastos en LCR y no signos clínicos de infiltración de SNC	SNC- -Punción lumbar no traumática (ver definiciones y notas) y no blastos en LCR y no signos clínicos de infiltración de SNC
SNC+ -Punción lumbar traumática o -Punción lumbar no traumática y blastos en LCR o -Signos clínicos de infiltración de SNC	SNC+ -Punción lumbar traumática o -Punción lumbar no traumática y blastos en LCR o -Signos clínicos de infiltración de SNC

Códigos de entrada en la base de datos para Leucemia Mieloide Aguda			
NIVEL 1		NIVEL 2	
Estadio	Código	Estadio	Código
SNC-	SNC-	SNC-	SNC-
SNC+	SNC+	SNC+	SNC+
Desconocido	X	Desconocido	X

3-Linfoma de Hodgkin

Grupo/subgrupo diagnóstico y códigos morfológicos según la ICCC-3¹⁴

Ila-Linfoma de Hodgkin: 9650-9655, 9659, 9661-9665, 9667

Códigos de localización anatómica de la CIE-O-3¹⁶

C000-C809

Linfoma de Hodgkin

El Nivel 1 y el Nivel 2 son idénticos y siguen el sistema de estadificación de Ann Arbor⁶

Definiciones y Notas

Regiones ganglionares, órganos o localizaciones extraganglionares

La estadificación requiere la evaluación de

- El número de regiones ganglionares afectas, por localización anatómica (ej. por encima o por debajo del diafragma). La lista de regiones ganglionares se encuentra en las figuras 1a y 1b
- El número de órganos o localizaciones extraganglionares afectas, por localización anatómica (ej. por encima o por debajo del diafragma)

Síntomas constitucionales

Se añade el sufijo A o B de acuerdo con la ausencia o presencia de síntomas constitucionales:

- A = no se documentan síntomas constitucionales o la historia clínica confirma la ausencia de síntomas constitucionales
- B = la historia clínica confirma la presencia de síntomas constitucionales

Los síntomas constitucionales son:

- Fiebre*: Fiebre inexplicada con temperatura superior a 38°C (100.4 °F)
- Sudores nocturnos*: Sudores con empapado (ej. aquellos que hacen necesario el cambio de las sábanas)
- Pérdida de peso*: Pérdida de peso inexplicada de más del 10% del peso habitual en los 6 meses previos al diagnóstico

Regiones linfáticas por encima del diafragma

1. Anillo de Waldeyer

- Orofaringe (amígdala palatina)
- Nasofaringe (amígdala palatina)
- Adenoides
- Base de la lengua (amígdala lingual)

2. Cervical, supraclavicular, occipital y preauricular derechas

- Ganglio linfático auricular D
- Ganglio linfático cervical D
- Ganglio linfático facial D
- Ganglio linfático yugular D
- Ganglio linfático mandibular D
- Ganglio linfático occipital D
- Ganglio linfático parotídeo D
- Ganglio linfático preauricular D
- Ganglio linfático prelaríngeo D
- Ganglio linfático pretraqueal D
- Ganglio linfático retrofaríngeo D
- Ganglio linfático escaleno D
- Ganglio linfático sublingual D
- Ganglio linfático submandibular D
- Ganglio linfático submaxilar D
- Ganglio linfático submentoniano D
- Ganglio linfático supraclavicular D

3. Infraclavicular derecha

- Ganglio linfático infraclavicular D
- Ganglio linfático subclavicular D

4. Ganglios linfáticos axilares y pectorales derechos

- Ganglio linfático axilar D
- Ganglio linfático pectoral D
- Ganglio linfático subescapular D
- Mamaria interna D

5. Braquial y epitrocLEAR derechos

- Ganglio linfático braquial D
- Ganglio linfático cubital D
- Ganglio linfático epitrocLEAR D

6. Braquial y epitrocLEAR derechos

- Ganglio linfático bronquial
- Ganglio linfático broncopulmonar
- Ganglio linfático hilar
- Ganglio linfático hilar pulmonar

7. Mediastino

- Ganglio linfático diafragmático
- Ganglio linfático esofágico
- Ganglio linfático innominado
- Ganglio linfático intercostal
- Ganglio linfático mediastínico
- Ganglio linfático paraesternal
- Ganglio linfático paratraqueal
- Ganglio linfático peritraqueal
- Ganglio linfático pulmonar, SAI
- Ganglio linfático torácico
- Ganglio linfático traqueal
- Ganglio linfático traqueobronquial
- Ganglio linfático subaórtico (para-aórtico)

8. Cervical, supraclavicular, occipital y preauricular izquierdas

- Ganglio linfático auricular I
- Ganglio linfático cervical I
- Ganglio linfático facial I
- Ganglio linfático yugular I
- Ganglio linfático mandibular I
- Ganglio linfático occipital I
- Ganglio linfático parotídeo I
- Ganglio linfático preauricular I
- Ganglio linfático prelaríngeo I
- Ganglio linfático pretraqueal I
- Ganglio linfático retrofaríngeo I
- Ganglio linfático escaleno I
- Ganglio linfático sublingual I
- Ganglio linfático submandibular I
- Ganglio linfático submaxilar I
- Ganglio linfático submentoniano I
- Ganglio linfático supraclavicular I

9. Infraclavicular izquierda

- Ganglio linfático infraclavicular I
- Ganglio linfático subclavicular I

10. Ganglios linfáticos axilares y pectorales izquierdos

- Ganglio linfático axilar I
- Ganglio linfático pectoral I
- Ganglio linfático subescapular I
- Mamaria interna I

11. EpitrocLEAR y braquial izquierdos

- Ganglio linfático braquial I
- Ganglio linfático cubital I
- Ganglio linfático epitrocLEAR I

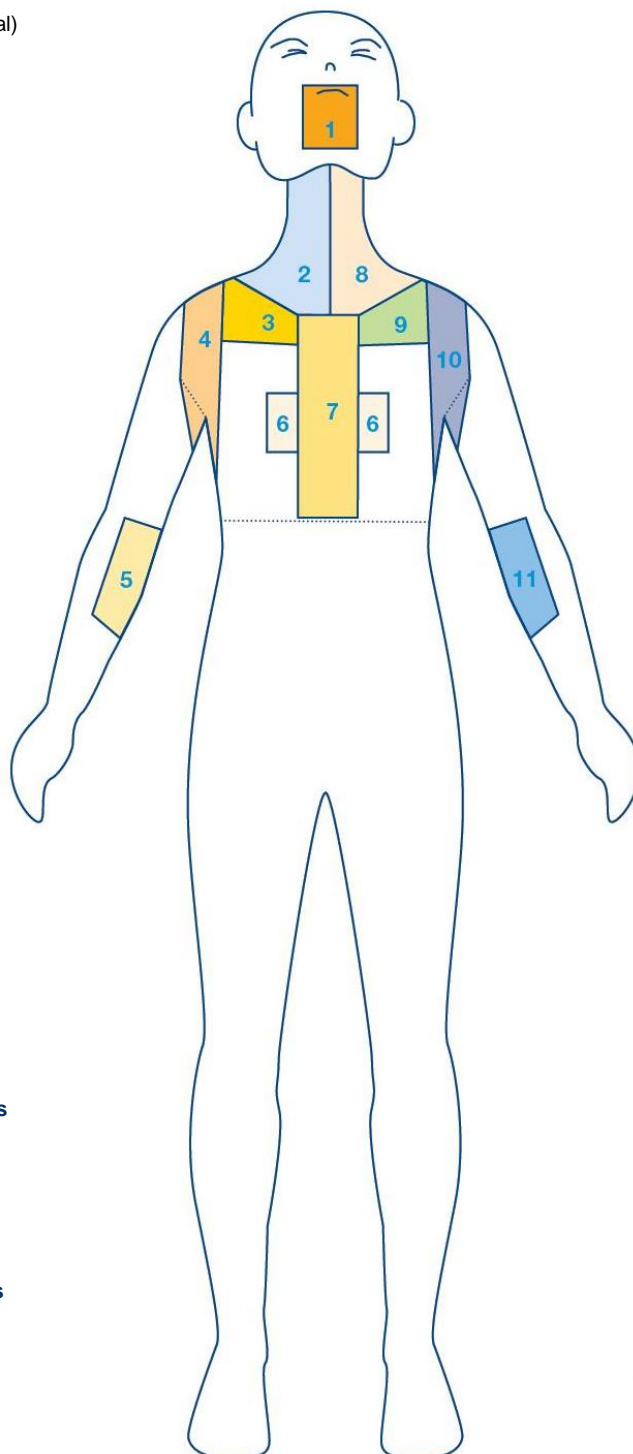


Figura 1a. Regiones linfáticas por encima del diafragma para la estadificación de Linfoma de Hodgkin y no-Hodgkin

Regiones linfáticas por debajo del diafragma

12. Mesentéricas

- Ganglio linfático abdominal
- Ganglio linfático cólico
- Ganglio linfático gástrico
- Ganglio linfático ileocólico
- Ganglio linfático mesentérico inferior
- Ganglio linfático intestinal
- Ganglio linfático mesentérico
- Ganglio linfático mesocólico
- Ganglio linfático mesentérico superior

13. Ganglios linfáticos pélvicos e ilíacos derechos

- Ganglio linfático hipogástrico D
- Íliaca interna D
- Ganglio linfático epigástrico inferior D (ilíaca externa)
- Ganglio linfático intrapélvico D
- Ganglio linfático obturador D
- Ganglio linfático paracervical D
- Ganglio linfático parametrial D
- Ganglio linfático presínfisis D
- Ganglio linfático sacro D

14. Femoral e inguinal derecha

- Ganglio linfático femoral D
- Ganglio linfático inguinal D
- Ganglio linfático de Cloquet D
- Ganglio linfático de la ingle D
- Ganglio linfático de extremidad inferior D
- Ganglio linfático de Rosenmuller
- Ganglio linfático subinguinal D

15. Poplíteos derechos

- Ganglio linfático poplíteo D
- Ganglio linfático tibial D

16. Paraaórticos

- Ganglio linfático aórtico
- Ganglio linfático celíaco
- Ganglio linfático lumbar
- Ganglio linfático pancreático
- Ganglio linfático paraaórtico
- Ganglio linfático periaórtico
- Ganglio linfático peripancreático
- Ganglio linfático pilórico
- Ganglio linfático retroperitoneal
- Ganglio linfático del colédoco
- Ganglio linfático hepático
- Ganglio linfático porta hepatis
- Ganglio linfático portal

17. Esplénicas e hilio esplénico

- Bazo
- Ganglio linfático esplénico, SAI
- Ganglio linfático hiliar esplénico

18. Ganglios linfáticos pélvicos e ilíacos izquierdos

- Ganglio linfático hipogástrico I
- Íliaca interna I
- Ganglio linfático epigástrico inferior I (ilíaca externa)
- Ganglio linfático intrapélvico I
- Ganglio linfático obturador I
- Ganglio linfático paracervical I
- Ganglio linfático parametrial I
- Ganglio linfático presínfisis I
- Ganglio linfático sacro I

19. Femoral e inguinal izquierda

- Ganglio linfático femoral I
- Ganglio linfático inguinal I
- Ganglio linfático de Cloquet I
- Ganglio linfático de la ingle I
- Ganglio linfático de extremidad inferior I
- Ganglio linfático de Rosenmuller
- Ganglio linfático subinguinal I

20. Poplíteos izquierdos

- Ganglio linfático poplíteo I
- Ganglio linfático tibial I

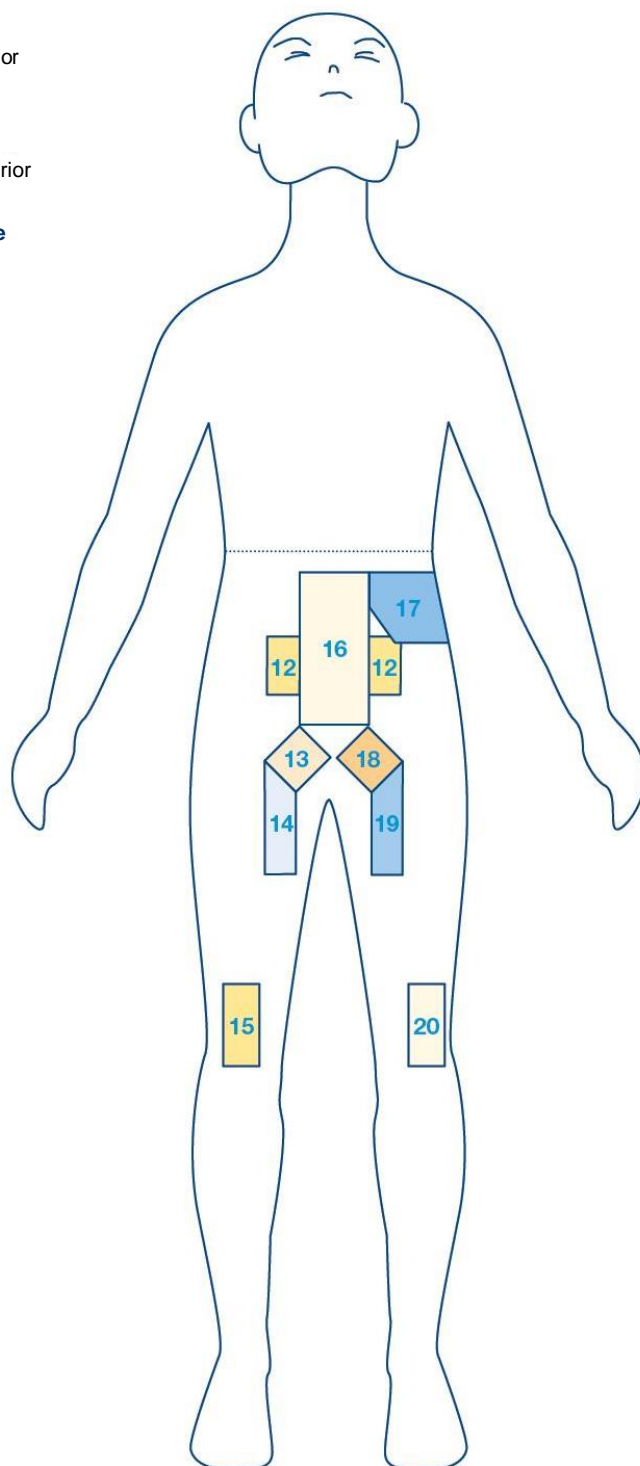


Figura 1b. Regiones linfáticas por debajo del diafragma para la estadificación de Linfoma de Hodgkin y no-Hodgkin

Criterios de estadificación para el Linfoma de Hodgkin	
<p>Nota:</p> <p>El sufijo A o B se añade al estadio según la ausencia o presencia de síntomas constitucionales definidos, de la siguiente forma:</p> <p>A = no se documentan síntomas constitucionales o la historia clínica confirma la ausencia de síntomas constitucionales</p> <p>B = la historia clínica confirma la presencia de síntomas constitucionales</p> <p>Los síntomas constitucionales son:</p> <ul style="list-style-type: none"> -<i>Fiebre</i>: Fiebre inexplicada con temperatura superior a 38°C (100.4 °F) -<i>Sudores nocturnos</i>: Sudores con empapado (ej. aquellos que hacen necesario el cambio de las sábanas) -<i>Pérdida de peso</i>: Pérdida de peso inexplicada de más del 10% del peso habitual en los 6 meses previos al diagnóstico 	
NIVEL 1	NIVEL 2
<p>Estadio I</p> <ul style="list-style-type: none"> -Afectación de una única región ganglionar linfática o -Afectación de un único órgano o localización extralinfática, sin afectación ganglionar 	<p>Estadio I</p> <ul style="list-style-type: none"> -Afectación de una única región ganglionar linfática o -Afectación de un único órgano o localización extralinfática, sin afectación ganglionar
<p>Estadio II</p> <ul style="list-style-type: none"> -Afectación de dos o más regiones ganglionares en el MISMO lado (por encima o por debajo) del diafragma o -Afectación localizada de un único órgano o localización extralinfático asociada a afectación ganglionar regional (ej. extensión local desde un área ganglionar linfática a un órgano contiguo), <i>con o sin</i> afectación de las regiones ganglionares en el MISMO lado (por encima o por debajo) del diafragma 	<p>Estadio II</p> <ul style="list-style-type: none"> -Afectación de dos o más regiones ganglionares en el MISMO lado (por encima o por debajo) del diafragma o -Afectación localizada de un único órgano o localización extralinfático asociada a afectación ganglionar regional (ej. extensión local desde un área ganglionar linfática a un órgano contiguo), <i>con o sin</i> afectación de las regiones ganglionares contiguas en el MISMO lado (por encima o por debajo) del diafragma

<p>Estadio III</p> <p>-Afectación de regiones ganglionares a AMBOS lados (por encima y por debajo) del diafragma</p> <p>Esta puede ir acompañada de:</p> <ul style="list-style-type: none"> -extensión extralinfática asociada a afectación ganglionar adyacente (ej. extensión local desde un área ganglionar linfática a un órgano contiguo) y/o -afectación esplénica 	<p>Estadio III</p> <p>-Afectación de regiones ganglionares en lados OPUESTOS (por encima y por debajo) del diafragma</p> <p>Esta puede ir acompañada de:</p> <ul style="list-style-type: none"> -extensión extralinfática asociada a afectación ganglionar adyacente (ej. extensión local desde un área ganglionar linfática a un órgano contiguo) y/o -afectación esplénica
<p>Estadio IV</p> <p>-Afectación difusa o diseminada de uno o más órganos extralinfáticos con o sin afectación ganglionar asociada</p> <ul style="list-style-type: none"> o <p>-Afectación aislada de órgano extralinfático en ausencia de afectación ganglionar adyacente pero asociada con enfermedad en localización/localizaciones a distancia</p> <ul style="list-style-type: none"> o <p>-Cualquier afectación de hígado, médula ósea, pulmones (excepto por extensión directa desde otra localización) o LCR</p>	<p>Estadio IV</p> <p>-Afectación difusa o diseminada (multifocal) de uno o más órganos extralinfáticos con o sin afectación ganglionar asociada</p> <ul style="list-style-type: none"> o <p>-Afectación aislada (no contigua) de órgano extralinfático en ausencia de afectación ganglionar adyacente pero asociada con enfermedad en localización/localizaciones a distancia</p> <ul style="list-style-type: none"> o <p>-Cualquier afectación de hígado, médula ósea, pulmones (excepto por extensión directa desde otra localización) o LCR</p>

Códigos de entrada en la base de datos para el Linfoma de Hodgkin			
NIVEL 1		NIVEL 2	
Estadio	Código	Estadio	Código
Estadio IA	1A	Estadio IA	1A
Estadio IB	1B	Estadio IB	1B
Estadio IIA	2A	Estadio IIA	2A
Estadio IIB	2B	Estadio IIB	2B
Estadio IIIA	3A	Estadio IIIA	3A
Estadio IIIB	3B	Estadio IIIB	3B
Estadio IVA	4A	Estadio IVA	4A
Estadio IVB	4B	Estadio IVB	4B
Desconocido	X	Desconocido	X

4-Linfoma no-Hodgkin

Grupo/subgrupo diagnóstico y códigos morfológicos según la ICC-3¹⁴

IIb1*-Linfoma de células precursoras: 9727-9729

IIb2-Linfomas de células B maduras (excepto linfoma de Burkitt): 9670-9671, 9673, 9675, 9678-9680, 9684, 9688-9691, 9695, 9698-9699, 9731-9735, 9737-9738, 9761-9762, 9764-9766, 9769, 9970; 9823**

IIb3-Linfomas de células maduras T y NK: 9702, 9705, 9714, 9716, 9717, 9724, 9767-9768; 9827**

IIb4-Linfoma no-Hodgkin SAI: 9591, 9760

IIc-Linfoma de Burkitt: 9687

*Códigos morfológicos 9811-9818 y 9837 no están incluidos en IIb1, sino con la Leucemia Linfoblástica Aguda

**Actualizado según los códigos hematopoyéticos de la *WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*¹⁵

Códigos de localización anatómica de la CIE-O-3¹⁶

C000-C809 (excepto especificados de otra forma y excluyendo los linfomas cutáneos, C44_)

Linfoma no-Hodgkin

El Nivel 2 sigue el Sistema de estadificación Saint Jude/Murphy⁷

Definiciones y NotasRegiones ganglionares, órganos o localizaciones extraganglionares

La estadificación requiere la evaluación de:

El número regiones ganglionares afectas, por localización anatómica (ej. por encima o por debajo del diafragma). La lista de regiones ganglionares se encuentra en las figuras 1a y 1b (pág-16 y 17)

El número de órganos o localizaciones extraganglionares afectas, por localización anatómica (ej. por encima o por debajo del diafragma)

Criterios de estadificación para el Linfoma no-Hodgkin	
NIVEL 1	NIVEL 2
<p>Limitado</p> <p>-Ausencia de afectación de SNC o médula ósea</p>	<p>Estadio I</p> <p>-Presencia de una masa tumoral o área ganglionar única, con exclusión de abdomen o mediastino</p>
	<p>Estadio II</p> <p>-Un tumor único (extraganglionares) con afectación de ganglios regionales</p> <p>o</p> <p>-Dos o más áreas ganglionares del MISMO lado (por encima o por debajo) del diafragma</p> <p>o</p> <p>-Dos o más tumores (extraganglionares), con o sin afectación ganglional regional del MISMO lado (por encima o por debajo) del diafragma</p> <p>o</p> <p>-Un tumor primario del tracto gastrointestinal completamente resecado con o sin afectación de los ganglios mesentéricos asociados, solamente</p>
	<p>Estadio III</p> <p>-Tumores (extraganglionares) o áreas ganglionares de lados OPUESTOS (arriba y abajo) del diafragma</p> <p>o</p> <p>-Cualquier tumor primario intratorácico (mediastínico, hiliar, pulmonar, pleural o tímico)</p> <p>o</p>

	<p>-Enfermedad primaria intraabdominal extensa* (no resecable)</p> <p>o</p> <p>-Cualquier tumor paraespinal o epidural, independientemente de la existencia de otras localizaciones</p>
<p>Avanzado</p> <p>-Afectación de SNC y/o médula ósea</p>	<p>Estadio IV</p> <p>-Afectación inicial de SNC y/o médula ósea</p>

NOTA: *La enfermedad extensa muestra, generalmente, diseminación hacia áreas paraaórticas y retroperitoneales mediante implantes y placas tumorales en mesenterio o peritoneo, o, directamente, infiltra áreas adyacentes al tumor primario. Puede existir ascitis y la resección completa de tumores extensos puede ser imposible.

Códigos de entrada en la base de datos para el Linfoma no-Hodgkin			
NIVEL 1		NIVEL 2	
Estadio	Código	Estadio	Código
Limitado	L	Estadio I	1
		Estadio II	2
		Estadio III	3
Avanzado	A	Estadio IV	4
Desconocido	X	Desconocido	X

5-Neuroblastoma

Grupo/subgrupo diagnóstico y códigos morfológicos según la ICC-3¹⁴

IVa-Neuroblastoma y ganglioneuroblastoma; 9490, 9500

Códigos de localización anatómica de la CIE-O-3¹⁶

C000-C809

Neuroblastoma

El Nivel 2 sigue el Sistema Internacional de Estadificación de Grupos de Riesgo de Neuroblastoma (INRGSS)⁸

Los criterios del Nivel 1 son equivalentes simplificados del Nivel 2, que no requieren la evaluación de los criterios de riesgo guiados por imagen en aquellas situaciones donde no existe o no están disponible imágenes en secciones transversales

Definiciones y Notas

Los pacientes con tumores multifocales primarios se deben estadiar de acuerdo a la máxima extensión de la enfermedad, según se define en la tabla de los FRDI

Factores de Riesgo definidos por Imagen (FRDI)

La estadificación requiere la evaluación de si el paciente no tiene (Estadio L1) o tiene uno o más (Estadio L2) de los FRDI que se señalan debajo. Estos FRDI se identifican en los informes de las exploraciones de imagen realizadas al diagnóstico, antes de cualquier intervención quirúrgica:

-Tumor ipsilateral que se extiende en dos compartimentos del cuerpo

Cuello-tórax, tórax-abdomen, abdomen-pelvis

-Cuello

Tumor cervical que engloba la arteria carótida y/o vertebral y/o vena yugular interna

Tumor que se extiende a la base de cráneo

Tumor que comprime la tráquea

-Unión Cervico-torácica

Tumor que engloba las raíces del plexo braquial

Tumor que engloba los vasos subclavios y/o arteria vertebral y/o arteria carótida

Tumor que comprime la tráquea

-Tórax

Tumor que engloba la aorta y/o ramas principales

Tumor que comprime la tráquea y/o el bronquio principal

Tumor mediastínico inferior, infiltrando la unión costo-vertebral entre D9 y D12

-Tumor toraco-abdominal

Tumor que engloba la arteria aorta y/o vena cava

-Abdomen/pelvis

Tumor que infiltra el porta hepatis y/o ligamento hepato-duodenal

Tumor que engloba las ramas de la arteria mesentérica superior en el plexo mesentérico

Tumor que engloba el origen del eje celíaco, y/o arteria mesentérica superior

Tumor que invade uno o dos de los pedículos renales

Tumor que engloba la aorta y/o vena cava

Tumor que engloba los vasos ilíacos

Tumor pélvico que cruza la escotadura ciática

-Tumor intraespinal donde quiera que se localice, siempre que:

Más de un tercio del canal espinal en el eje axial esté invadido y/o los espacios perimedulares leptomeníngicos no sean visibles y/o la señal de la médula espinal sea anormal

-Infiltración de órganos y estructuras adyacentes

Pericardio, diafragma, riñón, hígado, bloque duodeno-pancreático y mesenterio

Criterios de estadificación para Neuroblastoma	
NIVEL 1	NIVEL 2
<p>Localizado</p> <p>-Tumor localizado que no afecta a estructuras vitales y está confinado a un único compartimento</p>	<p>Estadio L1</p> <p>-Tumor localizado que no afecta ninguna estructura vital según la definición del listado de FRDI (es decir, no hay FRDI) y el tumor debe estar confinado a un único compartimento corporal: cuello, tórax, abdomen o pelvis</p> <p>-Un tumor intraespinal cuya extensión no cumple con los criterios de FRDI también se define como estadio L1</p>
<p>Loco-regional</p> <p>-Tumor con extensión loco-regional</p>	<p>Estadio L2</p> <p>-Tumor loco-regional con uno o más FRDI</p> <p>-El tumor puede ser ipsilateral contiguo dentro de compartimentos corporales (ej. un tumor abdominal izquierdo con afectación pulmonar izquierda, en hueso o en pleura podría ser considerado como un estadio L2)</p> <p>-Sin embargo, un tumor abdominal claramente izquierdo con afectación derecha en pulmón, hueso o pleura (o viceversa) se debe definir como enfermedad metastásica</p>
<p>Metastásico</p> <p>-Enfermedad metastásica a distancia (excepto estadio MS)</p>	<p>Estadio M</p> <p>-Enfermedad metastásica a distancia (ej. sin continuidad con el tumor primario), excepto lo definido para el estadio MS</p> <p>-La afectación ganglionar no regional (a distancia) se considera enfermedad metastásica. Sin embargo, un tumor abdominal superior con ganglios</p>

	<p>mediastínicos inferiores grandes o un tumor pélvico con ganglios linfáticos inguinales afectos se considera enfermedad loco-regional</p> <p>-La ascitis y/o derrame pleural, incluso con células malignas, no constituye enfermedad metastática a no ser que estén alejados del compartimento corporal donde se encuentra el tumor primario</p>
<p>MS</p> <p>-Enfermedad metastática confinada a la piel, hígado y/o medula ósea en un paciente menor de 18 meses (547 días)</p>	<p>Estadio MS</p> <p>-Enfermedad metastática confinada a la piel, hígado y/o medula ósea en un paciente menor de 18 meses (547 días)</p> <p>-La escintigrafía de MIBG debe ser negativa en medula ósea y hueso</p>

Código de entrada en la base de datos para Neuroblastoma			
NIVEL 1		NIVEL 2	
Estadio	Codigo	Estadio	Código
Localizado	L	Estadio L1	L1
Loco-regional	LR	Estadio L2	L2
Metastásico	M	Estadio M	M
MS	MS	Estadio MS	MS
Desconocido	X	Desconocido	X

6-Tumor de Wilms

Grupo/subgrupo diagnóstico y códigos morfológicos según la ICCC-3¹⁴

Vla1-Nefroblastoma: 8959, 8960

Códigos de localización anatómica de la CIE-O-3¹⁶

C649

Tumor de Wilms

Existen dos sistemas principales de estadificación para el Tumor de Wilms^{9,10}

Ambos sistemas están basados en hallazgos en la cirugía (excepto para el estadio IV que se basa en la presencia de metástasis en el momento del diagnóstico)

El sistema de estadificación del COG/NWTSG está basado en hallazgos en la cirugía para pacientes que no han recibido quimioterapia antes de la cirugía

El sistema de estadificación SIOP está basado en hallazgos en la cirugía para pacientes que han recibido quimioterapia antes de la cirugía

El sistema de estadificación recomendado incorpora ambos sistemas: “y” designa a la estadificación SIOP (para pacientes que han recibido quimioterapia neo-adyuvante). Se observa que administrando quimioterapia antes de la cirugía disminuirá el tamaño del tumor y reducirá probablemente el “nivel de riesgo” del paciente

Definiciones y Notas

En casos de enfermedad bilateral

- la presencia de enfermedad sincrónica debería ser reflejada
- para a estadificación, sólo el riñón con enfermedad más avanzada debería ser registrado

Al diagnóstico, si los informes de las pruebas de imagen describen el estado del hígado, pulmón, hueso, cerebro y otros sitios y mencionan las palabras “sospechoso”, “altamente sospechoso” o “posible”, registrar como enfermedad metastásica (estadio IV) independientemente de la cirugía o quimioterapia inicial

Criterios de estadificación para el Tumor de Wilms basado en hallazgos en la cirugía para pacientes que <u>no han</u> recibido quimioterapia antes de la cirugía (Protocolo del COG)	
NIVEL 1	NIVEL 2
Localizado -Tumor confinado al área de origen	Estadio I El tumor está limitado al riñón y totalmente extirpado: -Cápsula renal intacta, no infiltrada por tumor -Venas o vasos linfáticos del seno renal no invadidos por el tumor -No metástasis ganglionares o hematógenas -No biopsia previa -Márgenes negativos
	Estadio II El tumor se extiende más allá del riñón pero ha sido extirpado completamente: -El tumor infiltra la cápsula renal -Los vasos linfáticos o venas del seno renal están afectadas por tumor -Tumor en vena renal sin afectación del margen -No metástasis ganglionares o hematógenas -Márgenes negativos
	Estadio III Tumor residual o metástasis no hematógenas confinadas a abdomen: -Ganglios linfáticos abdominales afectados -Contaminación peritoneal o implante tumoral

	<ul style="list-style-type: none"> -Ruptura tumoral de cualquier grado antes o durante la cirugía -Tumor macroscópico residual en abdomen -Biopsia del tumor (incluyendo aspiración con aguja gruesa) antes de extirpar el riñón -Márgenes de resección infiltrados
<p>Metastásico</p> <p>-Metástasis a distancia presentes al diagnóstico</p>	<p>Estadio IV</p> <p>-Metástasis hematógenas o extendido más allá del abdomen <u>al diagnóstico</u></p>

Criterios de estadificación para el Tumor de Wilms basado en hallazgos en la cirugía para pacientes que <u>han</u> recibido quimioterapia antes de la cirugía (Protocolo SIOP)	
NIVEL 1	NIVEL 2
<p>Localizado</p> <p>Tumor confinado a la región de origen</p>	<p>Estadio y-I</p> <p>El tumor está limitado al riñón y totalmente extirpado:</p> <ul style="list-style-type: none"> -La cápsula renal puede estar infiltrada pero el tumor no alcanza la superficie exterior -El tumor puede protruir o comprimir el sistema pélvico o el uréter pero no lo infiltra -Vasos del seno renal no invadidos por el tumor
	<p>Estadio y-II</p> <p>El tumor se extiende más allá del riñón pero ha sido extirpado completamente:</p> <ul style="list-style-type: none"> -El tumor infiltra la cápsula renal y grasa perirrenal

	<p>-El tumor infiltra el seno renal y/o invade vasos sanguíneos y linfáticos fuera del parénquima renal pero está totalmente extirpado</p> <p>-El tumor infiltra órganos adyacentes o la vena cava pero está totalmente extirpado</p>
	<p>Estadio y-III</p> <p>Extirpación incompleta del tumor (extensión macroscópica o microscópica más allá de los márgenes de resección):</p> <ul style="list-style-type: none"> -Ganglios linfáticos abdominales afectados, incluyendo tumor necrótico o cambios inducidos por quimioterapia -Rotura tumoral antes o durante la cirugía -El tumor penetra la superficie peritoneal -Trombo tumoral presente en los márgenes de resección -Biopsia quirúrgica antes de la resección (no incluye biopsia con aguja)
<p>Metastásico</p> <p>-Metástasis a distancia presentes al diagnóstico</p>	<p>Estadio IV</p> <p>-Metástasis hematógenas o extendido más allá del abdomen <u>al diagnóstico</u></p>

Códigos de entrada en la base de datos para el Tumor de Wilms			
Protocolo del COG (pre-quimioterapia)			
NIVEL 1		NIVEL 2	
Estadio	Código	Estadio	Código
Localizado	L	Estadio I	1
		Estadio II	2
		Estadio III	3
Metastásico	M	Estadio IV	4
Desconocido	X	Desconocido	X

Códigos de entrada en la base de datos para el Tumor de Wilms			
Protocolo SIOP (post-quimioterapia)			
NIVEL 1		NIVEL 2	
Estadio	Código	Estadio	Código
Localizado	L	Estadio y-I	y1
		Estadio y-II	y2
		Estadio y-III	y3
Metastásico	M	Estadio IV	4
Desconocido	X	Desconocido	X

7-Rabdomiosarcoma

Grupo/subgrupo diagnóstico y códigos morfológicos según la ICC-3¹⁴

IXa-Rabdomiosarcomas: 8900-8905, 8910, 8912, 8920, 8991

Códigos de localización anatómica de la CIE-O-3¹⁶

C000-C809

Rabdomiosarcoma

El Nivel 2 sigue una clasificación TNM modificada que incorpora localizaciones anatómicas de la enfermedad³

Definiciones y Notas

Localizaciones anatómicas con enfermedad favorables y desfavorables

-Localizaciones anatómicas favorables:

- órbita
- cabeza y cuello (excluyendo tumores parameningeos)
- localización genitourinaria (excluyendo tumores vesicales y prostáticos)

-Localizaciones anatómicas desfavorable:

- vejiga
- próstata
- extremidad
- craneal
- parameningea
- tronco
- retroperitoneo
- todos los demás sitios no descritos como favorables

T - Tamaño tumoral

T0 = sin evidencia de tumor primario

T1 = tumor confinado a un único compartimento anatómico

T1a = tumor ≤ 5 cm en la mayor dimensión

T1b = tumor > 5 cm en la mayor dimensión

T2 = extensión más allá de un compartimento anatómico

T2a = tumor ≤ 5 cm en la mayor dimensión

T2b = tumor > 5 cm en la mayor dimensión

Tx = el tumor primario no puede evaluarse

Códigos de entrada en la base de datos para Rabdomiosarcoma			
NIVEL 1		NIVEL 2	
Estadio	Código	Estadio	Código
Localizado	L	Estadio I	1
		Estadio II	2
		Estadio III	3
Metastásico	M	Estadio IV	4
Desconocido	X	Desconocido	X

8-Sarcoma de Tejidos Blandos no-Rabdomiosarcoma

Grupo/subgrupo diagnóstico y códigos morfológicos según la ICCC-3¹⁴

IXb-Fibrosarcomas, tumores de la vaina del nervio periférico, y otras neoplasias fibrosas: 8810, 8811, 8813-8815, 8821, 8823, 8834-8835, 8820, 8822, 8824-8827, 9150, 9160, 9491, 9540-9571, 9580

IXd-Otros sarcomas de tejidos blandos especificados: 8587, 8710-8713, 8806, 8830-8833, 8836, 8840-8842, 8850-8858, 8860-8862, 8870, 8880, 8881, 8890-8898, 8921, 8963, 8982, 8990, 9040-9044, 9120-9125, 9130-9133, 9135, 9136, 9141, 9142, 9161, 9170-9175, 9180, 9210, 9220, 9231, 9240, 9251, 9252, 9260, 9364, 9365, 9373, 9581

IXe- Sarcomas de tejidos blandos no especificados: 8800-8805

Códigos de localización anatómica de la CIE-O-3¹⁶

C00.0-C39.9, C44.0-C76.8, C80.9 (excepto especificados de otra forma)

Sarcoma de Tejidos Blandos no-Rabdomiosarcoma

El Nivel 2 según una clasificación TNM modificada incorporando el grado del tumor³

Definiciones y NotasT - Tumor

T0: No evidencia de tumor primario

T1: Tumor ≤ 5 cm en su dimensión mayor

T2: Tumor > 5 cm y ≤ 10 cm en su dimensión mayor

T3: Tumor > 10 cm y ≤ 15 cm en su dimensión mayor

T4: Tumor > 15 cm en su dimensión mayor

Tx: Tumor primario no determinable

N - Ganglios linfáticos regionales

N0 = ganglios linfáticos regionales no afectados

N1 = ganglios linfáticos regionales afectados

Nx = ganglios linfáticos regionales no determinables (especialmente localizaciones que imposibilitan la evaluación ganglionar linfática)

M - Metástasis

M0 = no metástasis a distancia

M1 = metástasis presentes

G - Grado

G1 = grado 1 (bajo/bien diferenciado)

G2 = grado 2 (intermedio/moderadamente diferenciado)

G3 = grado 3 (alto/pobrementemente/indiferenciado)

Gx = grado no determinable

Criterios de estadificación para el Sarcoma de Tejidos Blandos no-Rabdomiosarcoma	
NIVEL 1	NIVEL 2
<p>Localizado</p> <p>Tumor confinado al área de origen, incluyendo ganglios linfáticos regionales</p>	<p>Estadio I</p> <p>Cualquier T</p> <p>N0</p> <p>M0</p> <p>G1 o Gx</p> <p>Estadio II</p> <p>T1</p> <p>N0</p> <p>M0</p> <p>G2 o G3</p> <p>Estadio III</p> <p>T2 o T3 o T4</p> <p>N0</p> <p>M0</p> <p>G2 o G3</p> <p>o</p> <p>Cualquier T</p> <p>N1</p> <p>M0</p> <p>Cualquier G (G1, G2, G3 o Gx)</p>
<p>Metastásico</p> <p>Metástasis a distancia presentes</p>	<p>Estadio IV</p> <p>Cualquier T</p> <p>Cualquier N</p> <p>M1</p> <p>Cualquier G (G1, G2, G3, Gx)</p>

Códigos de entrada en la base de datos para el Sarcoma de Tejidos Blandos no-Rabdomiosarcoma			
NIVEL 1		NIVEL 2	
Estadio	Código	Estadio	Código
Localizado	L	Estadio I	1
		Estadio II	2
		Estadio III	3
Metastásico	M	Estadio IV	4
Desconocido	X	Desconocido	X

9-Osteosarcoma

Grupo/subgrupo diagnóstico y códigos morfológicos según la ICCC-3¹⁴

VIIIa-Osteosarcoma: 9180-9187, 9191-9195, 9200

Códigos de localización anatómica de la CIE-O-3¹⁶

C400-C419, C760-C768, C809

Osteosarcoma

Se recomiendan sólo dos estadios (localizado o metastásico) tanto para el Nivel 1 como para el Nivel 2³

Definiciones y Notas

“Lesiones *skip*”, “metástasis *skip*” o “siembras” en el mismo hueso que el tumor primario se considera enfermedad localizada y no metastásica; si afectan a huesos diferentes que el tumor primario se consideran enfermedad metastásica

Criterios de estadificación para el Osteosarcoma

NIVEL 1	NIVEL 2
<p>Localizado</p> <p>Tumor limitado al área de origen, incluyendo ganglios linfáticos regionales</p>	<p>Localizado</p> <p>Tumor limitado al área de origen, incluyendo ganglios linfáticos regionales</p>
<p>Metastásico</p> <p>Presencia de metástasis a distancia</p>	<p>Metastásico</p> <p>Presencia de metástasis a distancia</p>

Códigos de entrada en la base de datos para Osteosarcoma

NIVEL 1		NIVEL 2	
Estadio	Código	Estadio	Código
Localizado	L	Localizado	L
Metastásico	M	Metastásico	M
Desconocido	X	Desconocido	X

10-Sarcoma de Ewing

Grupo/subgrupo diagnóstico y códigos morfológicos según la ICCC-3¹⁴

VIIIc1-Sarcoma de Ewing y Tumor de Askin óseo: 9260, 9365

VIIIc2-pPNET de hueso: 9363-9364

Códigos de localización anatómica de la CIE-O-3¹⁶

C400-C419, C760-C768, C809 (excepto especificados de otra forma)

Sarcoma de Ewing
Se recomiendan sólo dos estadios (localizado o metastásico) tanto para el Nivel 1 como para el Nivel 2

Criterios de estadificación para el Sarcoma de Ewing	
NIVEL 1	NIVEL 2
Localizado Tumor limitado al área de origen, incluyendo ganglios linfáticos regionales	Localizado Tumor limitado al área de origen, incluyendo ganglios linfáticos regionales
Metastásico Presencia de metástasis a distancia	Metastásico Presencia de metástasis a distancia

Códigos de entrada en la base de datos para el Sarcoma de Ewing			
NIVEL 1		NIVEL 2	
Estadio	Código	Estadio	Código
Localizado	L	Localizado	L
Metastásico	M	Metastásico	M
Desconocido	X	Desconocido	X

11-Retinoblastoma

Grupo/subgrupo diagnóstico y códigos morfológicos según la ICC-3¹⁴

V-Retinoblastoma: 9510-9514

Códigos de localización anatómica de la CIE-O-3¹⁶

C692

Retinoblastoma

El Nivel 2 de acuerdo con el IRSS¹¹

El estadio de Nivel 2 se define tras la enucleación y, por lo tanto, es una clasificación patológica

Definiciones y Notas

En los casos de enfermedad bilateral:

- se debe hacer constar la presencia de enfermedad sincrónica
- para la estadificación sólo se registrará el globo ocular con enfermedad más avanzada

Criterios de estadificación para Retinoblastoma	
NIVEL 1	NIVEL 2
Localizado Intraocular	Estadio 0 El tumor está confinado al globo ocular. No se ha realizado enucleación. (El paciente recibe tratamiento “conservador”, bien con terapias focales o quimioterapia)
	Estadio I Enucleación con márgenes negativos
	Estadio II Enucleación con enfermedad residual microscópica
Regional Extensión orbitaria o ganglionar regional	Estadio III Extensión regional: Afectación de la órbita y/o extensión ganglionar preauricular o cervical
Metastático Metástasis a distancia presentes	Estadio IV Enfermedad metastásica a distancia

Códigos de entrada en la base de datos para Retinoblastoma			
NIVEL 1		NIVEL 2	
Estadio	Código	Estadio	Código
Localizado	L	Estadio 0	0
		Estadio I	1
		Estadio II	2
Regional	R	Estadio III	3
Metastático	M	Estadio IV	4
Desconocido	X	Desconocido	X

12-Hepatoblastoma

Grupo/subgrupo diagnóstico y códigos morfológicos según la ICC-3¹⁴

VIIa-Hepatoblastoma: 8970

Códigos de localización anatómica de la CIE-O-3¹⁶

C220

Hepatoblastoma
Se recomiendan sólo dos estadios (localizado o metastásico) tanto para el Nivel 1 como para el Nivel 2 ³

Criterios de estadificación para el Hepatoblastoma	
NIVEL 1	NIVEL 2
Localizado Tumor confinado al hígado, incluyendo ganglios linfáticos regionales	Localizado Tumor confinado al hígado, incluyendo ganglios linfáticos regionales
Metastásico Metástasis a distancia presentes	Metastásico Metástasis a distancia presentes

Códigos de entrada en la base de datos para el Hepatoblastoma			
NIVEL 1		NIVEL 2	
Estadio	Código	Estadio	Código
Localizado	L	Localizado	L
Metastásico	M	Metastásico	M
Desconocido	X	Desconocido	X

13-Cáncer Testicular

Grupo/subgrupo diagnóstico y códigos morfológicos según la ICC-3¹⁴

Xc-Tumores malignos gonadales de células germinales: 9060-9065, 9070-9073, 9080-9085, 9090, 9091, 9100, 9101

Códigos de localización anatómica de la CIE-O-3¹⁶

C620-C629

Cáncer Testicular

El Nivel 2 según la clasificación TNM modificada³

Definiciones y Notas para el Nivel 2

T - Tumor

La extensión del tumor primario generalmente se clasifica después de la orquidectomía radical, y por esta razón, se le asigna un estadio anatomopatológico.

pTx: no se puede evaluar el tumor primario

pT0: no hay evidencia de tumor primario (ej. cicatriz histológica en los testículos)

pT1: tumor limitado al testículo y al epidídimo sin invasión vascular/linfática; el tumor puede invadir la túnica albugínea pero no la túnica vaginal

pT2: tumor limitado al testículo y al epidídimo con invasión vascular/linfática, o tumor que se extiende a través de la túnica albugínea con afectación de la túnica vaginal.

pT3: el tumor invade el cordón espermático con o sin invasión vascular/linfática

pT4: el tumor invade el escroto con o sin invasión vascular/linfática

Nota: Excepto para pT4, la extensión del tumor primario se clasifica por orquidectomía radical. Tx se usa si no se ha realizado una orquidectomía radical

N - Ganglios regionales

Nx: No se pueden evaluar los ganglios linfáticos regionales

N0: Sin metástasis en ganglios linfáticos regionales

N1: Metástasis con masa de ganglios linfáticos de 2 cm o menos en su mayor dimensión; o múltiples ganglios linfáticos, ninguno más de 2 cm en su mayor dimensión.

N2: Metástasis con una masa de ganglios linfáticos de más de 2 cm pero no más de 5 cm en su mayor dimensión; o múltiples ganglios linfáticos, cualquier masa mayor de 2 cm pero no mayor de 5 cm en su mayor dimensión

N3: Metástasis con masa de ganglios linfáticos de más de 5 cm en su mayor dimensión

Definiciones y Notas para el Nivel 2pN - Ganglios patológicos regionales

pNx: No se pueden evaluar los ganglios linfáticos regionales

pN0: Sin metástasis en los ganglios linfáticos regionales

pN1: Metástasis con masa de ganglios linfáticos de 2 cm o menos en su mayor dimensión y cinco o menos ganglios positivos, ninguno de más de 2 cm en su mayor dimensión

pN2: Metástasis con una masa de ganglios linfáticos de más de 2 cm pero no más de 5 cm en su mayor dimensión; o más de cinco nodos positivos, ninguno más de 5 cm; o evidencia de extensión extranodal del tumor

pN3: Metástasis con masa de ganglios linfáticos de más de 5 cm en su mayor dimensión

M - Metástasis a distancia

M0: Sin metástasis a distancia

M1: Metástasis a distancia

Criterios de estadificación para el Cáncer Testicular	
NIVEL 1	NIVEL 2
Localizado Tumor limitado a los testículos.	Estadio I Cualquier T N0 M0
Regional Extensión tumoral a los ganglios linfáticos regionales: -Interaortocava -Paraaórtico (periaórtico) -Paracava -Preaórtico -Precava -Retroaórtico -Retrocava -A lo largo del cordón espermático	Estadio II Cualquier T N1, N2, N3 M0
Metastásico Presencia de metástasis a distancia	Estadio III Cualquier T Cualquier N M1

Códigos de entrada en la base de datos para el Cáncer Testicular			
NIVEL 1		NIVEL 2	
Estadio	Código	Estadio	Código
Localizado	L	I	1
Regional	R	II	2
Metastásico	M	III	3
Desconocido	X	Desconocido	X

14-Cáncer de Ovario

Grupo/subgrupo diagnóstico y códigos morfológicos según la ICC-3¹⁴

Xc-Tumores malignos gonadales de células germinales: 9060-9065, 9070-9073, 9080-9085, 9090, 9091, 9100, 9101

Códigos de localización anatómica de la CIE-O-3¹⁶

C569

Cáncer de Ovario
El Nivel 2 según el sistema de estadificación de la FIGO ¹²

Criterios de estadificación para el Cáncer de Ovario	
Nivel 1	Nivel 2
Localizado Tumor limitado al ovario	Estadio I Tumor limitado al ovario (uno o ambos)
Regional El tumor afecta a uno o ambos ovarios con extensión pélvica y/o diseminación al peritoneo fuera de la pelvis y/o los ganglios linfáticos retroperitoneales	Estadio II El tumor afecta a uno o ambos ovarios con extensión pélvica (debajo del borde pélvico)
	Estadio III El tumor afecta a uno o ambos ovarios con diseminación confirmada citológica o histológicamente al peritoneo fuera de la pelvis y/o metástasis en los ganglios linfáticos retroperitoneales
Metastásico Presencia de metástasis a distancia, excluyendo las metástasis peritoneales	Estadio IV Presencia de metástasis a distancia (excluyendo las metástasis peritoneales)

Códigos de entrada de la base de datos para el Cáncer de Ovario			
NIVEL 1		NIVEL 2	
Estadio	Código	Estadio	Código
Localizado	L	Estadio I	1
Regional	R	Estadio II	2
		Estadio III	3
Metastásico	M	Estadio IV	4
Desconocido	X	Desconocido	X

15-Meduloblastoma y otros Tumores Embrionarios del SNC

Grupo/subgrupo diagnóstico y códigos morfológicos según la ICCC-3¹⁴

IIIc1-Meduloblastomas: 9470-9472, 9474, 9480*

IIIc2-PNET: 9473*

IIIc3-Meduloepitelioma: 9501-9504*

IIIc4-Tumor teratoide/rabdoide atípico: 9508*

IIIe3-Sólo incluye pineoblastoma: 9362*

*Incluye tumores de comportamiento no maligno para todos los códigos de morfología mostrados

Códigos de localización anatómica de la CIE-O-3¹⁶

C700-C729, C753

Meduloblastoma
El Nivel 2 según el sistema de estadificación M ¹³

Criterios de estadificación para el Meduloblastoma	
NIVEL 1	NIVEL 2
Localizado Enfermedad localizada	M0 No existe enfermedad visible en la imagen (RM cerebral y espinal) más allá de la localización primaria de la enfermedad y no existen células tumorales en el líquido cefalorraquídeo (LCR)
	M1 Células tumorales en el LCR
Metastásico Enfermedad presente a distancia de la localización primaria (ej. otras lesiones en el cerebro o médula espinal células tumorales en el LCR o metástasis a distancia)	M2 Metástasis cerebrales visibles
	M3 Metástasis visibles espinales o Metástasis visibles en la unión cervico-medular
	M4 Metástasis fuera del sistema nervioso central

Códigos de entrada en la base de datos para Meduloblastoma			
NIVEL 1		NIVEL 2	
Estadio	Código	Estadio	Código
Localizado	L	M0	M0
Metastásico	M	M1	M1
		M2	M2
		M3	M3
		M4	M4
Desconocido	X	Desconocido	X

16-Ependimoma

Grupo/subgrupo diagnóstico y códigos morfológicos según la ICC-3¹⁴

IIIa1-Ependimomas: 9383, 9391-9394*

*Incluye tumores de comportamiento no maligno para todas los códigos morfológicos mostrados

Códigos de localización anatómica de la CIE-O-3¹⁶

C710-C729

Ependimoma
El Nivel 2 según el sistema de estadificación M ¹³

Criterios de estadificación para el Ependimoma	
NIVEL 1	NIVEL 2
<p>Localizado</p> <p>Enfermedad Localizada</p>	<p>M0</p> <p>No existe enfermedad visible en la imagen (RM cerebral y espinal) más allá de la localización primaria de la enfermedad y no existen células tumorales en el líquido cefalorraquídeo (LCR)</p>
<p>Metastásico</p> <p>Enfermedad presente a distancia de la localización primaria (ej. otras lesiones en el cerebro o médula espinal células tumorales en el LCR o metástasis a distancia)</p>	<p>M1</p> <p>Células tumorales en el LCR</p>
	<p>M2</p> <p>Metástasis cerebrales visibles</p>
	<p>M3</p> <p>Metástasis visibles espinales o Metástasis visibles en la unión cervico-medular</p>
	<p>M4</p> <p>Metástasis fuera del sistema nervioso central</p>

Códigos de entrada en la base de datos para Ependimoma			
NIVEL 1		NIVEL 2	
Estadio	Código	Estadio	Código
Localizado	L	M0	M0
Metastásico	M	M1	M1
		M2	M2
		M3	M3
		M4	M4
Desconocido	X	Desconocido	X

Referencias

1. Gupta S, Aitken JF, Bartels U, Brierley J, Dolendo M, Friedrich P, et al. Paediatric cancer stage in population-based cancer registries: the Toronto consensus principles and guidelines. *The Lancet Oncology* 2016;17:e163-e172. doi: 10.1016/S1470-2045(15)00539-2.
2. Aitken JF, Youlden DR, Moore AS, Baade PD, Ward LJ, Thursfield VJ, et al. Assessing the feasibility and validity of the Toronto Childhood Cancer Stage Guidelines: a population-based registry study. *The Lancet Child & Adolescent Health* 2018;2:173-179.
3. Brierley J, Gospodarowicz M, Wittekind C, eds. *The TNM Classification of Malignant Tumours*, 8th edition. Hoboken, NJ: John Wiley and Sons Inc, 2017.
4. Winick N, Devidas M, Chen S, Maloney K, Larsen E, Mattano L, et al. Impact of Initial CSF Findings on Outcome Among Patients With National Cancer Institute Standard- and High-Risk B-Cell Acute Lymphoblastic Leukemia: A Report From the Children's Oncology Group. *J Clin Oncol* 2017;35:2527-2534. doi: 10.1200/JCO.2016.71.4774.
5. Abbott BL, Rubnitz JE, Tong X, Srivastava DK, Pui CH, Ribeiro RC, et al. Clinical significance of central nervous system involvement at diagnosis of pediatric acute myeloid leukemia: a single institution's experience. *Leukemia* 2003;17:2090-2096. doi:10.1038/sj.leu.2403131.
6. Carbone PP, Kaplan HS, Musshoff K, Smithers DW, Tubiana M. Report of the Committee on Hodgkin's Disease Staging Classification. *Cancer Res* 1971;31:1860-1861. 7. Murphy SB. Classification, staging and end results of treatment of childhood non-Hodgkin's lymphomas: dissimilarities from lymphomas in adults. *Semin Oncol* 1980;7:332-339.
7. Murphy SB. Classification, staging and end results of treatment of childhood non-Hodgkin's lymphomas: dissimilarities from lymphomas in adults. *Semin Oncol* 1980;7:332-339.
8. Monclair T, Brodeur GM, Ambros PF, Brisse HJ, Cecchetto G, Holmes K, et al. The International Neuroblastoma Risk Group (INRG) staging system: an INRG Task Force report. *J Clin Oncol* 2009;27:298-303. DOI: 10.1200/JCO.2008.16.6876
9. Metzger ML, Dome JS. Current therapy for Wilms' tumor. *Oncologist* 2005;10:815-826. doi: 10.1634/theoncologist.10-10-815.
10. Orkin S, Fisher D, Look A, Lux S, Ginsberg D, Nathan D. *Oncology of Infancy and Childhood*. Philadelphia, PA: Saunders, 2009. DOI: 10.1038/ng1566.
11. Chantada G, Doz F, Antoneli CB, Grundy R, Clare Stannard FF, Dunkel IJ, et al. A proposal for an international retinoblastoma staging system. *Pediatr Blood Cancer* 2006;47:801-805. doi: 10.1002/pbc.20606.
12. Prat J. Staging classification for cancer of the ovary, fallopian tube, and peritoneum. *Int J Gynaecol Obstet* 2014;124:1-5. doi: 10.1016/j.ijgo.2013.10.001.
13. Harisiadis L, Chang CH. Medulloblastoma in children: a correlation between staging and results of treatment. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1977;2:833-841.
14. Steliarova-Foucher E, Stiller C, Lacour B, Kaatsch P. *International Classification of Childhood Cancer*, third edition. *Cancer* 2005;103:1457-1467. DOI: 10.1002/cncr.20910.
15. Swerdlow S, Campo E, Harris N, Jaffe E, Pileri S, Stein H, Thiele J, eds. *WHO Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues*: WHO Classification of Tumours, Revised 4th Edition, Volume 2. Lyon, France: WHO, 2008.
16. Fritz A, Percy C, Jack A, Shanmugaratnum K, Sobin L, Parkin DM, Whelan S, eds. *International Classification of Diseases for Oncology (ICD-O)*: Third edition. Geneva, Switzerland: WHO, 2000.