

## Tumores Malignos Raros en la Región de Murcia. Periodo 1983-2012

### Introducción

Los tumores malignos raros (TMR) son aquellos que muestran una incidencia anual inferior a 6 casos por cada 100 000 habitantes en la Unión Europea, según la definición de RARECARE<sup>1</sup>, englobándose en las llamadas enfermedades raras.

El diagnóstico y tratamiento de los TMR resulta más complicado que el de los comunes pues, además de su baja incidencia, presentan una elevada heterogeneidad y, en ocasiones, existe un conocimiento limitado. La supervivencia global de los TMR en Europa (inferior al 50%) se sitúa por debajo de la supervivencia global de los tumores malignos (65%).<sup>1</sup> Se ha estimado que suponen casi una cuarta parte (24%) de todos los cánceres que se diagnostican en adultos en el continente europeo, por tanto, aunque individualmente son poco frecuentes, en conjunto suponen una proporción importante.

El Registro de Cáncer de Murcia monitoriza de forma continuada todos los tumores malignos diagnosticados en residentes de la Región de Murcia y ofrece información periódica sobre la incidencia, tendencia y supervivencia del cáncer.<sup>2</sup>

Con el objetivo de analizar la incidencia de los tumores raros en la Región de Murcia, se ha realizado un estudio de los nuevos casos diagnosticados entre 1983 y 2012 siguiendo la clasificación propuesta por RARECARE.<sup>3</sup>

### Material y método

Se ha realizado un estudio de cohortes retrospectivo para el cual se han seleccionado del Registro de Cáncer de Murcia los casos de tumores raros diagnosticados entre 1983 y 2012 en residentes de la Región de Murcia. Estos casos han sido recogidos y registrados a través de la notificación y búsqueda activa en centros sanitarios públicos, privados, hospitalarios

### ARTÍCULO

Tumores Malignos Raros en la Región de Murcia. Periodo 1983-2012.

### NOTICIAS BREVES

- Estadísticas de mortalidad. Series anuales de casos y tasas ajustadas para España y Región de Murcia, 1975-2017.

### Semanas epidemiológicas EDO:

Semanas 21 a 24 de 2019.



y extrahospitalarios. Una vez revisados los casos de cáncer por personal cualificado, para verificar y completar datos sociodemográficos y características del tumor, cada caso se ha registrado asignándole un código topográfico y otro morfológico, de acuerdo a la Clasificación Internacional de Enfermedades para Oncología (CIE-O) en sus sucesivas ediciones. Las variables incluidas en el estudio son topografía, morfología, comportamiento, edad, sexo y fecha de incidencia.

En el estudio de los tumores raros se ha utilizado la clasificación desarrollada por RARECARE, basada en la CIEO-3, sin embargo, esta clasificación no es definitiva, sino que se actualiza de forma continuada. Los tumores raros se agrupan en 13 familias, que a su vez se subdividen en 3 niveles: 1, 2 y 3. En el nivel 2 se encuentran los tumores cuya incidencia es inferior a 6 casos por cada 100.000 habitantes, por tanto son éstos los que cumplen el criterio estadístico por el que se denominan tumores malignos raros. Este sistema de codificación y clasificación ayuda a alcanzar criterios comunes, facilitando la monitorización continuada de la incidencia de éstos cánceres en el ámbito europeo. Sin embargo, esta clasificación presenta paradojas aparentes derivadas de la denominación de las categorías, por ejemplo, dentro de la familia de tumores malignos raros del sistema genital femenino están incluidos los tumores epiteliales de mama en hombres, y en la familia de tumores malignos raros del sistema genital masculino se encuentran los tumores de células germinales extragonadales, los cuales pueden existir tanto en hombres como en mujeres.

Se han analizado el número de casos, el porcentaje, y las tasas de incidencia bruta y ajustada de las 13 familias de tumores raros por sexo. Todas las tasas se han obtenido por 100.000 habitantes. Para realizar las tasas de incidencia se ha utilizado como

denominador una estimación de la población residente en la Región de Murcia a mitad de año, calculada por interpolación a partir de los datos publicados por el INE<sup>4</sup> a 1 de enero. Las tasas ajustadas se han realizado estandarizando por edad con la población estándar europea de 1976. En el estudio se ha incluido individuos de todas las edades.

## Resultados

Entre 1983 y 2012 se diagnosticaron en la Región de Murcia 132.884 tumores malignos, de los cuales 32.138 (24%) corresponden a tumores malignos raros (Tabla 1). Los tumores que más casos registraron para todo el periodo fueron las enfermedades hematológicas raras (7.665 casos), seguidas de los tumores epiteliales de cabeza, cuello y ojo (5.635). Los tumores con menor número de casos fueron los tumores embrionarios y los tumores raros de piel y melanoma maligno de mucosas (155 y 205 casos respectivamente) tal como se puede observar en la Tabla 2.

Se registró una tasa de incidencia bruta para todo el periodo de 89,5 casos por cada 100.000 habitantes. Aquellos tumores en los que se observaron tasas más altas fueron las enfermedades hematológicas raras (21,3), tumores epiteliales de cabeza, cuello y ojo (15,7), tumores raros del sistema genital femenino (12,3) y los tumores epiteliales raros del sistema digestivo (10,5). Los tumores con tasas de incidencia menores de 1 fueron los tumores embrionarios (0,4) y los tumores raros de piel y melanoma maligno de mucosas (0,6).

Los tumores con mayor incidencia en los hombres fueron los tumores epiteliales de cabeza, cuello y ojo (27,4/100.000), las enfermedades hematológicas raras (23,8) y los tumores epiteliales raros del sistema digestivo (14,2) (Tabla 3). Para

Tabla 1. Número de casos de tumores malignos totales y número de casos y porcentaje de Tumores Malignos Raros, por sexo. Región de Murcia, 1983-2012.

	Hombre	Mujer	Ambos
Total tumores malignos	78258	54626	132884
Total tumores malignos raros	17978	14160	32138
% Tumores malignos raros	23,0%	25,9%	24,2%

Fuente: Registro de Cáncer de Murcia. Servicio de Epidemiología. Dirección General de Salud Pública y Adicciones.

Tabla 2. Número de casos, porcentaje, tasas de incidencia brutas y ajustadas\* de Tumores Malignos Raros para ambos sexos en la Región de Murcia 1983-2012. Tasa de incidencia en Europa en el periodo 2000-2007. Ratio de incidencia España/Europa.

Grupos de tumores	Casos	%	Tasa bruta	Tasa ajustada	Tasa Europa <sup>5</sup>	Ratio Es/Eu
Tumores epiteliales de cabeza, cuello y ojo	5635	17,5%	15,7	15,8	18,8	0,8
Tumores epiteliales raros del sistema digestivo	3788	11,8%	10,5	10,1	21,9	0,5
Tumores epiteliales raros de la cavidad torácica	1433	4,5%	4	3,8	6,8	0,6
Tumores raros del sistema genital femenino	4430	13,8%	12,3	12,2	22,7	0,5
Tumores epiteliales raros del sistema urinario**	634	2,0%	1,8	1,6	-	-
Tumores raros del sistema genital masculino**	928	2,9%	2,6	2,4	-	-
Tumores raros de la piel y melanoma maligno de mucosas	205	0,6%	0,6	0,5	1,2	0,4
Tumores embrionarios	155	0,5%	0,4	0,5	0,3	1,7
Sarcomas	1980	6,2%	5,5	5,5	5,9	0,9
Tumores neuroendocrinos	1701	5,3%	4,7	4,4	3,5	1,3
Tumores del sistema nervioso central	1643	5,1%	4,6	4,6	7,6	0,6
Tumores de los órganos endocrinos	1941	6,0%	5,4	5,5	5,4	1,0
Enfermedades hematológicas raras	7665	23,9%	21,3	20,3	27,7	0,7
Total	32138	100,0%	89,5	87,2	-	-

\*Tasas por 100,000 ajustadas por edad (población europea 1976).

\*\* La clasificación RARECARE une estas dos familias.

Las 13 familias de TMR son el grupo mayor de agregación en la clasificación, por eso en algunas la incidencia es > 6/100.000.

Fuente: Registro de Cáncer de Murcia. Servicio de Epidemiología. Dirección General de Salud Pública y Adicciones.

Tabla 3. Número de casos, porcentaje, tasas de incidencia brutas y ajustadas\* de Tumores Malignos Raros para hombres. Región de Murcia 1983-2012.

Grupos de tumores	Casos	%	Tasa bruta	Tasa ajustada
Tumores epiteliales de cabeza, cuello y ojo	4869	27,1%	27,4	30,3
Tumores epiteliales raros del sistema digestivo	2522	14,0%	14,2	15,2
Tumores epiteliales raros de la cavidad torácica	1269	7,1%	7,1	7,6
Tumores raros del sistema genital femenino	145	0,8%	0,8	0,8
Tumores epiteliales raros del sistema urinario	488	2,7%	2,7	2,9
Tumores raros del sistema genital masculino	914	5,1%	5,1	4,8
Tumores raros de la piel y melanoma maligno de mucosas	99	0,6%	0,6	0,6
Tumores embrionarios	90	0,5%	0,5	0,6
Sarcomas	994	5,5%	5,6	5,7
Tumores neuroendocrinos	1048	5,8%	5,9	6,1
Tumores del sistema nervioso central	922	5,1%	5,2	5,4
Tumores de los órganos endocrinos	388	2,2%	2,2	2,3
Enfermedades hematológicas raras	4230	23,5%	23,8	24,5
Total	17978	100,0%	101,2	106,8

\*Tasas por 100,000 ajustadas por edad (población europea 1976).

Las 13 familias de TMR son el grupo mayor de agregación en la clasificación, por eso en algunas la incidencia es > 6/100.000.

Fuente: Registro de Cáncer de Murcia. Servicio de Epidemiología. Dirección General de Salud Pública y Adicciones.

las mujeres, los tumores malignos raros que mayor tasa de incidencia registraron, fueron los tumores raros del sistema genital femenino y las enfermedades hematológicas raras (24,0 y 19,2 respectivamente) (Tabla 4).

La tasa de incidencia bruta para hombres en todo el periodo fue superior a la observada en mujeres, 101,2 y 79,3 respectivamente (Tabla 3 y 4). Aquellos tumores en los que se observa una mayor incidencia en hombres fueron principalmente los tumores epiteliales raros, dentro de los cuales se encuentran los tumores epiteliales de cabeza, cuello y ojo (27,4 y 4,3 respectivamente), tumores epiteliales raros del sistema digestivo (14,2 y 7,1), tumores epiteliales raros de la cavidad torácica (7,1 y 0,9) y epiteliales raros del sistema urinario (2,7 y 0,8). Para las mujeres los tumores con mayor incidencia con respecto a los hombres fueron los tumores de órganos endocrinos (8,7 y 2,2 respectivamente). El resto de familias tumorales presentaron unas tasas de incidencia prácticamente similares en ambos sexos.

## Discusión

En la Región de Murcia los tumores malignos raros representan el 24% de los tumores malignos, muy

similar a lo que observamos en Europa (22%).<sup>3</sup> Aquellos tumores que han presentado las mayores tasas de incidencia han sido las enfermedades hematológicas raras, los epiteliales de cabeza, cuello y ojo, los tumores raros del sistema genital femenino y los tumores epiteliales raros del sistema digestivo, tal y como ocurre en el resto de Europa.

Los datos obtenidos reflejan una tasa de incidencia menor en la Región de Murcia -con respecto a Europa- en algunos tumores malignos raros como los tumores epiteliales raros del sistema digestivo, tumores epiteliales raros de la cavidad torácica y los tumores raros del sistema genital femenino. Esta diferencia puede estar explicada, en parte, por la falta de armonización en los criterios de codificación y registro de los tumores raros.

La incidencia descrita es mayor en hombres, tal y como ocurre en los tumores malignos comunes. Sin embargo, las mujeres presentan una proporción mayor (25%) de tumores malignos raros, con respecto a los hombres (23%) debido principalmente a los tumores del aparato genital femenino.

La mayor diferencia por sexo se observa en los tumores epiteliales de cabeza y cuello, que son más frecuentes en hombres, relacionados con

Tabla 4. Número de casos, porcentaje, tasas de incidencia brutas y ajustadas\* de Tumores Malignos Raros para mujeres. Región de Murcia 1983-2012.

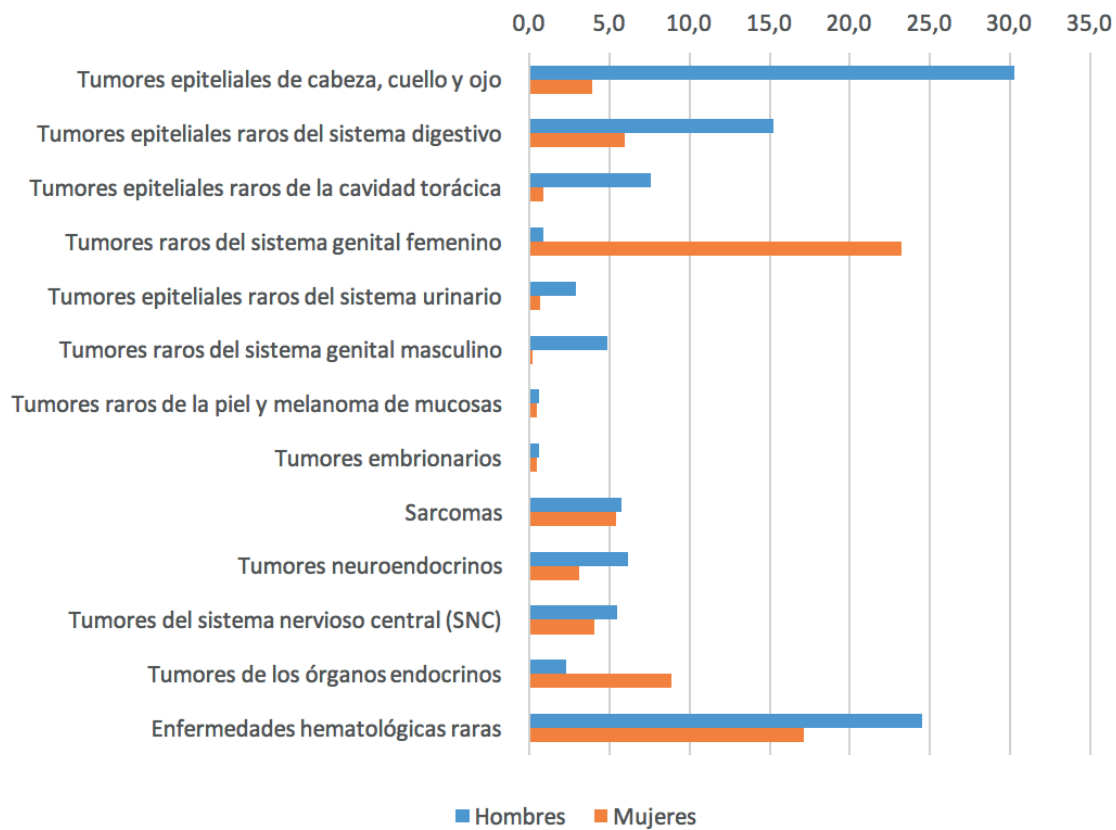
Grupos de tumores	Casos	%	Tasa bruta	Tasa ajustada
Tumores epiteliales de cabeza, cuello y ojo	766	5,4%	4,3	3,9
Tumores epiteliales raros del sistema digestivo	1266	8,9%	7,1	5,9
Tumores epiteliales raros de la cavidad torácica	164	1,2%	0,9	0,9
Tumores raros del sistema genital femenino	4285	30,3%	24,0	23,2
Tumores epiteliales raros del sistema urinario	146	1,0%	0,8	0,7
Tumores raros del sistema genital masculino	14	0,1%	0,1	0,1
Tumores raros de la piel y melanoma maligno de mucosas	106	0,7%	0,6	0,5
Tumores embrionarios	65	0,5%	0,4	0,5
Sarcomas	986	7,0%	5,5	5,4
Tumores neuroendocrinos	653	4,6%	3,7	3,1
Tumores del sistema nervioso central	721	5,1%	4,0	4,0
Tumores de los órganos endocrinos	1553	11,0%	8,7	8,8
Enfermedades hematológicas raras	3435	24,3%	19,2	17,1
Total	14160	100,0%	79,3	74,1

\*Tasas por 100,000 ajustadas por edad (población europea 1976).

Las 13 familias de TMR son el grupo mayor de agregación en la clasificación, por eso en algunas la incidencia es > 6/100.000.

Fuente: Registro de Cáncer de Murcia. Servicio de Epidemiología. Dirección General de Salud Pública y Adicciones.

Gráfico 1. Tasas ajustadas\* de Tumores Malignos Raros en Hombres y Mujeres, Región de Murcia, 1983-2012.



\*Tasas por 100,000 ajustadas por edad (población europea 1976).

Fuente: Registro de Cáncer de Murcia. Servicio de Epidemiología. Dirección General de Salud Pública y Adicciones.

el mayor consumo de tabaco. Sin embargo, las tasas de tumores de los órganos endocrinos son mayores en mujeres, explicado por posibles factores hormonales.

De momento existe poca literatura científica sobre el estudio de los tumores raros, lo que dificulta en gran medida la obtención de datos altamente representativos y concluyentes. Esto, sumado a la dificultad en su diagnóstico y a la falta de protocolos de tratamiento, se traduce en una tasa de supervivencia que en la actualidad es inferior a la del resto de los cánceres, convirtiéndose así en un problema de salud que constituye un reto para los profesionales. Los registros poblacionales de cáncer son una herramienta altamente eficaz para conocer la magnitud del problema en un área determinada mediante la monitorización de todos los casos de forma continua y sistemática. Los datos que se recogen en los registros permiten medir el riesgo y realizar comparaciones entre diferentes regiones españolas, europeas o mundiales.

En la búsqueda de soluciones conjuntas en el entorno europeo, para mejorar el diagnóstico, tratamiento y supervivencia de los pacientes afectados de tumores malignos raros, el sistema de codificación y clasificación que se ha utilizado en el proyecto europeo RARECARE -en el que participa el Registro de Cáncer de Murcia-, ayuda a alcanzar criterios comunes, lo que facilita la monitorización continuada de la incidencia de éstos tumores.

En este momento se está elaborando una monografía sobre tumores malignos raros que se publicará en los próximos meses, en la cual se profundiza en las diferentes familias de tumores, hasta el nivel 2 de disgregación en la clasificación.

### Autoría

López-Briones C, Rodríguez-Palacios D, Ballesta M, Vaamonde-Martín R, Tortosa J, Garrido S, Expósito MM, Sánchez-Lucas MJ, Sánchez Gil A, Chirlaque MD. Registro de Cáncer de Murcia.

Servicio de Epidemiología. Dirección General de Salud Pública y Adicciones. Consejería de Salud. Región de Murcia.

## Bibliografía

1. Gatta G, van der Zwan JM, Casali PG, Siesling S, Dei Tos AP, Kunkler I, *et al.* Rare cancers are not so rare: the rare cancer burden in Europe. *Eur J Cancer* 47, 2493–2511 (2011).
2. Murciasalud [Internet]. Región de Murcia: Servicio de Epidemiología, Dirección General de Salud Pública y Adicciones; Incidencia, tendencia, supervivencia, estimaciones y proyecciones de todos los tumores malignos y frecuentes. [consultado 10 de Julio 2019]. Disponible en: <https://www.murciasalud.es/pagina.php?id=283269&idsec=1074>.
3. RARECARENet [Internet]. European Commission, Executive Agency for Health and Consumers (EAHC); Information Network on Rare Cancers. [consultado 10 de Julio 2019]. Disponible en: <https://www.rarecarenet.eu>
4. Instituto Nacional de Estadística [Internet]. España: Instituto Nacional de Estadística; Demografía y población. [consultado 10 de Julio 2019]. Disponible en: <https://www.ine.es>
5. Gatta G, Capocaccia R, Botta L, Mallone S, De Angelis R, Ardanaz E, *et al.* Burden and centralised treatment in Europe of rare tumours: results of RARECAREnet-a population-based study. *Lancet Oncology*. 2018;18(8):1022-1039.

Situación regional. Semanas 21 a 24 (20/05/2019 a 16/06/2019). Datos provisionales.

ENFERMEDAD	CASOS NOTIFICADOS												CASOS NOTIFICADOS		
	SEMANA 21			SEMANA 22			SEMANA 23			SEMANA 24			SEMANA 21 a 24		
	2019	2018	MEDIANA	2019	2018	MEDIANA	2019	2018	MEDIANA	2019	2018	MEDIANA	2019	2018	MEDIANA
Tox infecciones alimentarias	2	1	6	0	11	1	0	2	2	0	7	2	2	21	22
Gripe	14	7	15	7	11	11	14	5	8	7	5	6	42	28	51
Legionelosis	0	0	0	4	0	0	1	2	1	0	0	0	5	2	2
Otras meningitis	1	2	1	2	2	2	2	1	3	1	1	3	6	6	7
Parotiditis	6	6	1	3	13	8	5	9	5	1	6	4	15	34	18
Varicela	48	295	266	41	218	274	43	285	309	33	195	371	165	993	1162
Tos ferina	1	0	0	1	1	1	0	0	0	0	0	0	2	1	2
Infección gonocócica	1	1	0	1	1	0	0	2	1	2	1	1	4	5	3
Sífilis	3	1	1	2	2	1	0	0	0	1	1	1	6	4	5
Hepatitis A	0	3	0	0	0	0	0	2	0	3	0	1	3	5	1
Hepatitis B	1	0	0	0	0	0	1	0	0	0	0	0	2	0	1
Salmonelosis	1	0	0	2	0	0	1	0	0	1	0	0	5	0	0
Tuberculosis	1	3	3	4	2	2	3	3	3	2	0	2	10	8	10
Neumocócica Invasora	1	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0	0

La mediana se calcula sobre el último quinquenio. No se incluyen las enfermedades sin casos notificados en la cuatrisesmana actual

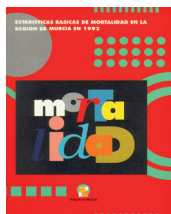
Distribución por áreas de salud. Semanas 21 a 24 (20/05/2019 a 16/06/2019). Datos provisionales.

ENFERMEDAD	MURCIA OESTE		CARTAGENA		LORCA		NOROESTE		ALTIPLANO		VEGA MEDIA DEL SEGURA		MURCIA ESTE		MAR MENOR		VEGA ALTA DEL SEGURA		TOTAL			
	Población (Padrón 2018)		262778		283757		175752		70418		59781		265842		199499		106199		54483		1478509	
	Casos	Acum.	Casos	Acum.	Casos	Acum.	Casos	Acum.	Casos	Acum.	Casos	Acum.	Casos	Acum.	Casos	Acum.	Casos	Acum.	Casos	Acum.	Casos	Acum.
Tox infecciones alimentarias	0	0	0	6	2	98	0	1	0	0	0	10	0	2	0	3	0	0	2	2	120	
Gripe	3	3341	17	2897	3	1493	2	917	0	415	8	3364	5	2923	2	1515	2	826	42	17691		
Legionelosis	0	4	0	0	3	7	0	1	0	0	2	6	0	2	0	0	0	0	5	20		
Otras meningitis	2	5	1	6	0	5	0	0	0	0	1	5	2	3	0	0	0	1	6	25		
Parotiditis	4	12	0	4	1	5	3	5	0	0	3	7	4	7	0	1	0	1	15	42		
Varicela	10	93	21	212	25	69	3	12	9	38	13	63	22	201	4	135	58	228	165	1051		
Tos ferina	0	0	0	2	0	1	0	0	0	0	0	3	1	1	1	1	0	0	2	8		
Infección gonocócica	0	3	0	2	0	3	0	0	3	3	0	5	1	3	0	0	0	0	4	19		
Sífilis	0	7	0	4	1	6	1	1	0	0	1	2	1	7	1	1	1	1	6	29		
Hepatitis A	0	6	0	0	1	5	0	1	0	3	0	5	2	3	0	1	0	1	3	25		
Hepatitis B	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0	1	3	0	1	0	1	0	0	2	6		
Salmonelosis	2	4	1	6	0	0	0	0	0	0	1	2	1	2	0	1	0	0	5	15		
Tuberculosis	0	7	2	12	2	11	1	1	1	4	1	11	1	7	2	14	0	2	10	69		
Neumocócica Invasora	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0	1	1	0	0	0	0	1	1		

No se incluyen las enfermedades sin casos notificados en la cuatrisesmana actual.

# NOTICIAS **BREVES**

## ESTADÍSTICAS DE MORTALIDAD. SERIES ANUALES DE CASOS Y TASAS AJUSTADAS PARA ESPAÑA Y REGIÓN DE MURCIA, 1975-2017.



Están disponibles en el portal de MurciaSalud\* las series anuales con el número de defunciones y las tasas ajustadas por edad a la población europea estándar antigua en grandes causas y listas de causas específicas de muerte en la Región de Murcia y en España desde el año 1975 al 2017. Los indicadores se presentan en ficheros separados según territorio para el ámbito regional y estatal.

(\*) Salmerón D, y Cirera L. Casos y tasas ajustadas según grandes causas o causas específicas por año y sexo. España / Región de Murcia, 1975 -2017. Acceso: 2 de mayo de 2018. Ambos disponibles en: <http://www.murciasalud.es/seccion.php?idsec=1036>

### Edita:

Servicio de Epidemiología.  
D.G. de Salud Pública y Adicciones.  
Consejería de Salud.  
Ronda de Levante, 11. 30008 Murcia.  
Tel.: 968 36 20 39  
Fax: 968 36 66 56  
bolepi@carm.es  
<http://www.murciasalud.es/bem>

### Comité Editorial:

M.<sup>a</sup> Isabel Barranco Boada,  
M.<sup>a</sup> Dolores Chirlaque, Lluís Cirera,  
Juan Francisco Correa,  
Ana María García-Fulgueiras,  
Jesús Humberto Gómez,  
José Jesús Guillén,  
Olga Monteagudo,  
Jaime Jesús Pérez, Carmen Santiuste.

### Coordinadora de Edición:

Maria Dolores Chirlaque López.

### Coordinadora Administrativa:

Bárbara Lorente García.

**Suscripción:** Envío Gratuito.

**Solicitudes:** [bolepi@carm.es](mailto:bolepi@carm.es)

e-issn: 2173-9269 Bol Epidemiol Murcia

D.L. MU-395-1987