

11 237
2ej
42



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
División de Estudios Superiores
C. H. 20 de Noviembre I.S.S.S.T E.

CURSO DE ESPECIALIZACION EN PEDIATRIA MEDICA 1981 - 1983

RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
P E D I A T R A
P R E S E N T A :
Dra. Elizabeth Urbina Cid

MEXICO, D. F.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

1 9 8 3



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

I.- INTRODUCCION	1
II.- GENERALIDADES	2
III.- HIPOTESIS	16
IV.- MATERIAL Y METODOS	17
V.- RESULTADOS	18
VI.- DISCUSION Y CONCLUSIONES	26
VII.- PROTOCOLO.....	29
VIII.- RESUMEN	33
IX.- BIBLIOGRAFIA	34

I.- INTRODUCCION

El rhabdomyosarcoma es el tumor más frecuente de los sarcomas de partes blandas en edad pediátrica; excluyendo los tumores del SNC, su frecuencia de aparición es superada solo por el neuroblastoma y el tumor de Wilms de los niños con tumores sólidos malignos.

Hasta la fecha existe una diversidad de criterios en cuanto a diagnóstico y tratamiento; consideramos de suma importancia hacer una revisión bibliográfica de los últimos 5 años; para tratar de aportar los más recientes conceptos diagnósticos y terapéuticos, y agregamos a esta revisión bibliográfica la experiencia de diagnóstico y tratamiento de una revisión de 14 casos, durante 5 años de (1978-1982) en el C.H. 20 de Noviembre del ISSSTE. Y basados en los resultados obtenidos en esta serie de pacientes y la aportación bibliográfica se agrega un protocolo para el manejo de esta entidad patológica.

II.- GENERALIDADES

RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO

DEFINICION.- El rhabdomiosarcoma es un tumor maligno, que surge del rhabdomioblasto, siendo el más común de los sarcomas de partes blandas en la edad pediátrica. Su frecuencia es solo superada por el neuroblastoma y el tumor de Wilms (4).

ANTECEDENTES HISTORICOS.- Weber en 1854 publicó el primer caso conocido de rhabdomiosarcoma en la lengua de un hombre de 21 años. Rakov en 1937 publicó la primera gran serie de rhabdomiosarcomas, Sttobe y Durgeon, describieron la forma embrionaria que es la más frecuente en niños de corta edad, Riopelle y Therisult describieron la forma alveolar del rhabdomiosarcoma, que aparece más frecuente en el adolescente (19).

FRECUENCIA.- Representa el 5% de los tumores malignos, es más común que los tumores de músculo liso, la incidencia anual es de 5.8 por millón en niños menores de 15 años, el 70 % corresponde a niños menores de 10 años con la mayor incidencia entre los 2 y 5 años (10,26).

Sexo.- La frecuencia reportada en ambos sexos varía notablemente, de una serie a otra, pero es más o menos similar en ambas. La serie más grande reportada hasta el momento -

que es la (IRS) se observó un predominio del sexo masculino 59 % (27). El sarcoma botroides es más común en niñas.

LOCALIZACION.- La cabeza y cuello representa el 36 %; extremidades el 24 %; genitourinario el 18 %; y el tronco el 8 % (10, 17, 26). En la cabeza y cuello, la órbita es el sitio primario más común, sigue en orden de frecuencia y orden decreciente, oído, cuello, nasofaringe, y laringe (7, 18, 26).

CUADRO CLINICO.- Los signos y síntomas dependen fundamentalmente del lugar y del tamaño del tumor.

Orbita.- Se refiere una masa indolora, palpable de crecimiento rápido, con ptosis, proptosis; y equimosis del párpado y la limitación de los músculos oculares.

Oído.- Cuando se extiende al oído medio frecuentemente los nervios craneales se encuentran afectados; y es común la parálisis del séptimo par (10).

Nasofaringe.- Produce obstrucción de las vías aéreas, con epistaxis, disfagia y una masa visible a la exploración física. En el 35 % de los pacientes con invasión a las parameningeas como nasofaringe, oído medio y senos paranasales, el tumor se extiende directamente al SNC y la sintomatología que puede producir es parálisis de los nervios craneales (10);

Cuello.- Puede manifestarse como disfonía, disfagia o una tumoración de partes blandas, entre las condiciones diagnósticas a descartar cabe señalar los linfomas, lesiones inflamatorias y los quistes de la región braqueal (27).

Retroperitoneo.- Los tumores de esta localización pueden ser -
asintomáticos mientras no alcancen enormes proporciones, los -
pacientes pueden presentar cuadros de dolor abdominal o signos
y síntomas de obstrucción intestinal. A estas alturas la madre
y el médico pueden apreciar la presencia de una tumorción y -
como diagnóstico diferencial hay que excluir el tumor de Wilms
neuroblastoma, linfoma, teratomas y otros sarcomas de partes -
blandas (26).

Periné.- Los tumores de estas zonas, por lo general se presen-
tan como masas superficiales que pueden llegar a interferir --
con el normal funcionamiento intestinal o de la vejiga urina--
ria (27).

Testículo.- Se presenta como una masa unilateral, no dolorosa-
móvil, intraescrotal y se puede transluminar cuando existe -
hidrocele asociado. Las metástasis a ganglios inguinales son -
raras ya que solo la bolsa escrotal hace su drenaje linfático-
a estos, y es poco frecuente la infiltración a escroto. Es más
común la invasión a ganglios paraaorticos e hiliares renales -
ya que el drenaje linfático del testículo y del cordón esper--
mático, es directo a ganglios retroperitoneales (15).

Vejiga y próstata.- Puede manifestarse por la presencia de una
masa suprapúbica ya sea por el tumor mismo o por la distensión
de la vejiga consecutiva a la obstrucción urinaria. El paso de
detritus por la orina refleja necrosis del tejido neoplásico -
(4).

Vagina.- El síntoma principal es el sangrado, que se presenta en el 50 % de las niñas, o bien aparece como una masa polipoide que sobresale a la vagina, friable con áreas de hemorragia y de necrosis con la apariencia de una molahidatiforme (5).

Extremidades.- Se manifiesta por la presencia de una masa indolora, linfedema, red venosa colateral y adenopatias.

Pared torácica.- Tumor, dolor regional, antecedente de --- trauma, derrame pleural.

ANATOMIA PATOLOGICA.- Los tumores se agrupan -- de acuerdo a la modificación de Horn y Erlinc, en tres categorías: Embrionario; alveolar y pleomórfico (25).

Histiogénesis.- Patton y Horn correlacionaron la morfología del rabdomiosarcoma con el desarrollo embrionario del músculo esquelético y pudieron observar que esta variedad se asemeja mucho al músculo en formación de siete y diez semanas. El rabdomiosarcoma alveolar parecía reproducir el aspecto del músculo fetal a las diez y doce semanas; mientras no se encontró correlación alguna entre el músculo embrionario y la forma tumoral de la variedad pleomórfica por lo que presenta una desdiferenciación del músculo esquelético-adulto (24).

Macrosópicamente aparece como un nódulo situado profundamente, de movilidad limitada y de consistencia va--

riable. Aunque más comunmente blando y con la apariencia -- de carne de pescado (25). Su color es rojizo, pero puede -- estar moteado con áreas de hemorragia y necrosis, es raro-- observar grandes zonas de reblandecimiento quístico.

El sarcoma botroides adopta la forma de múltiples pólipos mucinosos que recuerdan granos de uva (5). En este tipo pueden producirse ulceraciones e infecciones secunda-- rias cuando el tumor se encuentra expuesto al exterior de -- la superficie corporal.

En la órbita el tumor aparece como una masa ge-- latinosa y de aspecto encefaloide lo que al corte muestra -- áreas de hemorragia y necrosis (10).

En las extremidades el tumor se localiza como -- una masa palpable e indolora de crecimiento rápido y dentro de la masa muscular puede encontrarse limitado debido a la formación de pseudocápsula, dicha masa tiende a ser lobula-- da y extenderse a lo largo de los planos aponeuróticos y -- dentro del tejido grasoso subcutáneo. Algunos tumores pre-- sentan espacios quísticos que contienen cantidad variable -- de tejido necrótico (25).

Se adjudica a Stout el reconocimiento del rabdo-- mioblasto como célula original de esta neoplasia. Este in-- vestigador describió al rabdomioblasto o elemento celular -- característico del tumor como una célula de tamaño variable a menudo grande y de forma diversa. Dicha célula a veces es redonda con citoplasma acidófilo, a menudo granular, con --

estriaciones transversales y longitudinales. En ocasiones tiene forma acintada con uno o varios núcleos que le dan el aspecto de sincicio, otras veces aparece como una raqueta o renacuajo, la que presenta una prolongación citoplasmática alargada y en el lado opuesto el núcleo.

Entre las estructuras histológicas del rhabdomyosarcoma embrionario se encuentran las células grandes, alargadas y fusiformes, contienen un solo núcleo central-vesicular e hipercromático y abundante citoplasma eosinófilo. Dichas células se disponen en haces paralelos o en forma de masas sinciciales, de aspecto mixoide alrededor de vasos sanguíneos, las estriaciones longitudinales y transversales se encontraron en el 40 % de los tumores, las figuras mitóticas son numerosos.

El sarcoma botroideo es un rhabdomyosarcoma embrionario de aspecto polipoide, que se desarrolla por debajo de la superficie mucosa, contiene abundante estroma y vasos sanguíneos dilatados (5, 13, 19, 24, 25).

ESTADIO CLINICO.- Tiene valor clasificar por etapas y con cuidado a cada paciente con sarcoma de tejidos blandos, ya que el tipo y la extensión del tratamiento dependen de la etapa del tumor. Además la clasificación precisa a este respecto proporciona un medio para comparar los resultados de diversas modalidades, ordenes y combina-

ciones terapéuticas, se han descrito diversas clasificaciones por etapas, la que más se usa es la que aplica el estudio intergrupar del rhabdomyosarcoma (IRS), iniciado en 1972 en colaboración con el grupo de estudio de cáncer, leucemia aguda grupo B y por el grupo de oncología del sureste de EE.UU. (10, 15, 22, 26).

Grupo I. Enfermedad localizada y reseca por completo no están afectados los ganglios regionales.

- a).- Confinada a músculo u órgano de origen
- b).- Afección por contigüedad; infiltrado por fuera del músculo u órgano de origen, como ocurre en planos aponeuróticos.

Grupo II. Tumor localizado y con enfermedad residual microscópica (ganglios negativos).

- a).- Enfermedad regional reseca por completo -- con enfermedad residual microscópica (ganglios negativos).
- b).- Enfermedad regional, reseca con enfermedad regional microscópica (ganglios positivos).

Grupo III. Resección incompleta o biopsia con enfermedad residual macroscópica.

Grupo IV. Enfermedad metastásica (ya existente desde el principio).

METASTASIS.- Los sitios más comunes de metástasis -

son ganglios linfáticos, pulmones, médula osea, huesos e -
 hígado; las lesiones encefálicas ocurren en un porcentaje -
 pequeño sobre todo cuando el tumor primario se encuentra -
 en cabeza y cuello. Aunque cualquier otra localización no -
 excluye metástasis al SNC.

DIAGNOSTICO.- Debe establecerse mediante el es-- -
 tudio histopatológico del tumor; ya sea con biopsia, o en -
 etapas tempranas en que el tumor sea resecable extirparlo -
 por completo.

Debe incluirse en el diagnóstico una exploración -
 física completa y de acuerdo a las manifestaciones clínicas
 estudios que indiquen invasión a estructuras vecinas. Exis-
 ten estudios mandatorios y opcionales de acuerdo a la loca-
 lización del tumor. De las primeras debiera practicarse de -
 laboratorio: Exámenes de rutina (BH, EGO, Q.S., transamina-
 sas, bilitr rubinas, fosfatasa alcalina, deshidrogenasa lác-
 tica). determinación de antígeno carcinoembrionario, estudio
 citoquímico y citológico de líquido cefalorraquídeo y médu-
 la osea por aspiración.

De gabinete: Rx. de torax PA y lateral, serie osea
 metastásica, urografía excretora, gamagrama hepático.

Estudios opcionales se indicará dependiendo de la
 localización del tumor; entre estos podemos mencionar veno-
 cavografía inferior, linfografía, tomografías lineales y --
 computarizadas (24).

TRATAMIENTO.- Las modalidades primarias incluyen cirugía, radioterapia y quimioterapia. Estos tratamientos se pueden utilizar de manera simultánea o en combinación, en sucesión combinada o interrumpida, según el caso de que se trate.

Cirugía.- Es el método más eficaz para erradicar un tumor localizado. Hay dos combinaciones comunes para posponer los intentos de una extirpación quirúrgica. La primera es cuando la masa tumoral es grande y la involución del tumor con quimioterapia es factible, a veces en combinación con radioterapia esto permite una extirpación quirúrgica más sencilla y con menos defectos residuales o mutilantes; por ejemplo la preservación de una extremidad funcional o evitar un vaciamiento pélvico. El segundo es cuando el peligro de enfermedad metastásica es grande y la cirugía debe posponerse para evitar el retraso del tratamiento de las metástasis. No debe permitirse que la cirugía produzca una desfiguración cosmética, cuando se recurre a la cirugía será útil -- establecer bordes limpios de enfermedad alrededor del tumor

Radioterapia.- La dosis eficaz para lograr el control local del tumor es de 5,000 a 6,000 rads aplicados en un lapso de 5 a 6 semanas. Los objetivos principales de la radioterapia como modalidad de tratamiento consisten en erradicar el tumor localizado, ya sea macroscópico o microscópico y ayu-

dar a disminuir el tumor con objeto de proporcionar una resección quirúrgica completa, Los factores limitantes son dos La preocupación principal es el efecto de la radioterapia en los tejidos normales en crecimiento adyacentes al tumor. Esta preocupación se relaciona con efectos tanto a corto -- como a largo plazo. En particular cuando el campo de radiación incluye pulmón, hígado, riñón y corazón, mediastino y hueso. El segundo factor es la decisión de usar la la radioterapia, es la supervivencia potencial esperada del paciente y el posible peligro de inducción de una segunda neoplasia tipo sarcoma.

Quimioterapia.- Los cuatro medicamentos que han tenido los efectos más importantes contra los sarcomas de tejidos blandos son: Ciclofosfamida, vincristina, actinomicina D y adriamicina. Las combinaciones eficaces han incluido vincristina más actinomicina D. Vincristina más actinomicina D más ciclofosfamida, (VAC). Y uso de cuatro medicamentos en forma combinada y sucesiva VAC más adriamicina. Aunque el uso de estos medicamentos han terminado siendo eficaces contra la enfermedad del grupo I y II, ha sido mucho más difícil la erradicación de los tumores del grupo III y IV/ Aunque por sí mismo este tipo de tratamiento con quimioterapia --- multiple produce toxicidad importante también es cierto que han sido eficaces para lograr la supervivencia prolongada y libre de enfermedad en un buen porcentaje de pacientes de rhabdomyosarcoma en etapas avanzadas (26, 27, 11, 2, 6, 14).

Vincristina.- La dosis recomendada es de 2 mgs/m² S/C por --
vía intravenosa cada semana durante 8- 12 semanas (máximo --
2 mgs diarios). Esta sustancia no causa supresión de la mé-
dula ósea. Entre sus efectos secundarios encontramos, neuro-
toxicidad periférica, estreñimiento, alopecia y necrosis por
extravasación.

Actinomicina D.- Se recomienda 15 mcg/Kg/día, por vía intra-
venosa por 5 días (máximo 500 mcg/día), cada 6 12 semanas --
por 5 a 6 ciclos de tratamiento. También se utiliza para po-
tencializar radioterapia cuando existen grandes tumores, y -
se desea una involución del tumor rápida. Entre los efectos-
secundarios que produce encontramos que es una droga muy mie-
losupresora, llega a producir pancitopenia importante, la --
extravasación produce quemadura severa, alopecia y estomati-
tis.

Ciclofosfamida.- La dosis indicada es de 10 mgs/Kg/día por -
vía intravenosa por 7 días cada 6 semanas, ciclofosfamida o-
ral 2 mg/Kg/día por 2 años, las dosis terapéuticas usadas en
combinación con actinomicina D y vincristina producira supre-
sión temporal de los neutrófilos, lo que puede ser un proble-
ma temporal importante. Durante estos períodos de granulope-
nia profunda deberán de tratarse con prontitud los signos de
infección como fiebre, mediante antibióticos por vía intra--
venosa en dosis intensivas para hacer mínimo el peligro de -
sepsis, su uso prolongado produce cistitis hemorrágica que ,
puede llevar a la fibrosis.

Adriamicina.- Las dosis utilizadas son de 40 - 60 mg/m² de superficie corporal por vía intravenosa cada 4 - 6 semanas produce supresión importante de la médula ósea, la extravasación produce quemadura severa, cardiotoxicidad.

TRATAMIENTO DE SOSTEN.- A causa de efectos colaterales de la quimioterapia y radioterapia se requieren medidas de sosten tales como: Transfusión de paquete globular (eritrocitos) en caso de anemia por depresión medular, transfusión de concentrado plaquetario en caso de trombocitopenia grave (menos de 20,000 plaquetas), con objeto de tratar los problemas hemorrágicos, en caso de neutropenia grave y para ayudar en el tratamiento de la septicemia y de infección localizada se dispone de transfusiones de granulocitos (28).

La nutrición parenteral es también el medio eficaz de tratamiento de los pacientes durante el tratamiento intensivo.

La fisioterapia durante las radiaciones o después de las mismas es de utilidad cuando la zona de tratamiento primario abarca una extremidad, la cadera o la columna vertebral.

La consulta dental es una parte vital de tratamiento cuando la nasofaringe o la bucofaringe están dentro del campo de radiaciones.

Apoyo psicosocial.- A menudo se necesita ayuda de las trabajadoras sociales y de otros miembros del equipo de salud para cada uno de los pacientes con objeto de sostener a estos y a sus familiares durante los graves problemas y las manifestaciones tóxicas del programa de tratamiento.

PRONOSTICO.- Se basa en varios factores, hasta el momento el más determinante es el estadio de la enfermedad al momento del diagnóstico (22). También incluye el sitio de localización de la enfermedad, el tipo histológico, la edad (18).

En general todos los reportes coinciden en que el pronóstico es mejor entre más localizada esté la enfermedad. El intergrupo para el estudio del rhabdomyosarcoma reporta una sobrevida del 90 % para el estadio I, más del 80 % en el estadio II, más del 60 % en el estadio III, y el 50 % en el estadio IV (28).

Sitio.- La localización anatómica del primario -- tiene una influencia definitiva en la sobrevida, Sutow afirma que los de mejor pronóstico son los de la órbita por que son los que más tempranamente se diagnostican, en general los de mejor pronóstico son los de cabeza y cuello -- que los de extremidades (19).

Edad.- En una serie más grande de pacientes estudiados se observó que hay una relación significativa entre el estadio de la enfermedad y la edad agrupandose la mayoría de los pacientes menores de 2 años en los estadios ini

ciales y los pacientes de 11 a 15 años en los estadios avanzados. Por otra parte Sutow menciona que los pacientes menores de 7 años de una serie del H.M.D. Anderson tiene una tasa de supervivencia significativamente mejor que los mayores de 7 años.

En una publicación del grupo de la clínica Mayo de 78 niños el período de supervivencia (con y sin enfermedad) era de 68 % al año, 47 % a los 2 años, 40 % a los 3 años y 35 % a los 5 años.

En el IMSS se reporta una mortalidad de 37.5 % a los 2 años de un estudio realizado de 6 años, detectándose la mayor parte de los pacientes en los estadios II y - III.

III.- HIPOTESIS

La sobrevida de los pacientes con rabdomiosarcoma embrionario diagnosticados y tratados en el C.H. 20 de Noviembre del ISSSTE, es corta debido a que llegan en etapas avanzadas.

IV.- MATERIAL Y METODOS

Se tomaron de los anales estadísticos del servicio de oncología pediátrica del C.H. 20 de Noviembre del ISSSTE, 14 casos de rhabdomyosarcoma embrionario, diagnóstico corroborado por estudio histopatológico, en un período de 5 años (1978-1982), tomando en cuenta la edad, sexo localización, estadio clínico, tipo histológico, terapéutica empleada, evolución del padecimiento y sobrevida.

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

NOMBRE	EDAD	SEXO	LOCALIZACION	ESTADIO CLINICO	CIRUGIA	RADIOTERAPIA	QUIMIOTERAPIA	SOBREVIDA
Padilla Hernández Alejandro	1 a	Masculino	Labio Inferior	IV	Biopsia	2,500 rads	Vincristina Actinomicina D	8 meses falleció
Martínez Alvarado Abigail	8X	Femenino	Glúteo	II	Biopsia	2,500 rads	Vincristina Ciclofosfamida	7 meses falleció
Vega Santiago Gabriel	1 a.	Masculino	Nasogénesis der.	II	Biopsia	5,500 rads	Vincristina Ciclofosfamida Actinomicina D	9 meses falleció
Castillo González Azucena	2 a.	Femenino	Naso e hipofaring	IV	Biopsia	4,500 rads	Vincristina Actinomicina D	6 meses falleció
Basurto Camacho Leticia	6 a.	Femenino	Miembro Pélvico derecho	IV	Biopsia	5,500 rads	VAC Adriamicina, DTIC	5 años falleció
González Sarabia Isis	13 a.	Femenino	Región Lumbosacra	IV	Biopsia	5,000 rads	VAC Adriamicina	2 años falleció
González Padilla Abraham	2 a.	Masculino	Vejiga y prostata	II	resección completa	no	VAC	5 años s/ actividad tumoral
Barranco Sandoval Marta	3 a.	Femenino	Uterco y Vejiga	III	Biopsia	3,500 rads	VAC Adriamicina más DTIC	2 años falleció
Serna Medina José	12 a.	Masculino	Cara anterior de antebrazo derecho	IV	Biopsia	5,000 rads	VAC Adriamicina más DTIC	3 años falleció
Chavarría Robledo Angélica	9 a.	Femenino	Región glútea izq.	III	Biopsia	3,000 rads	VAC	2 meses falleció
De Anda Tapia Brenda	4 a.	Femenino	Región glútea	III	Biopsia	3,000 rads	VAC Adriamicina más DTIC	2 años vive
García García Beatriz	12 a.	Femenino	Extramamaria raíces lumbares y - dorsales	III	Biopsia	3,000 rads	VAC, Adriamicina Intratecal Mtx y HC.	10 meses vive
Vera paderes Oscar	5 a.	Masculino	Cabeza de epididimo	I	Resección completa	No	Vincristina Ciclofosfamida	8 meses vive
Alonso Rodríguez Surik	10,12	Femenino	Pierna Izquierda	IV	Biopsia	3,000 rads	VAC Adriamicina	1 mes vive

V.- RESULTADOS

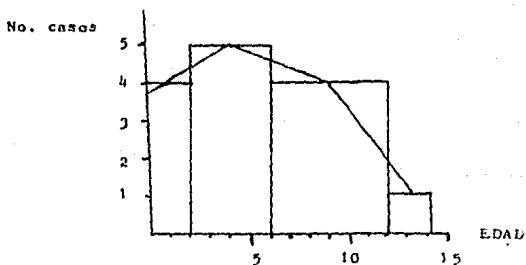
En nuestro material de estudio encontramos 14 casos de rhabdomyosarcoma embrionario en una revisión de los últimos 5 años (1978-1982).

El rhabdomyosarcoma embrionario ocurre en la niñez -- en el lactante, preescolar, escolar. Desde el RN hasta los -- 17 años de edad, su mayor frecuencia es en la edad preescolar en nuestra revisión ocurrió con más frecuencia en la edad -- preescolar y menos frecuente en el adolescente.

DISTRIBUCION POR EDAD

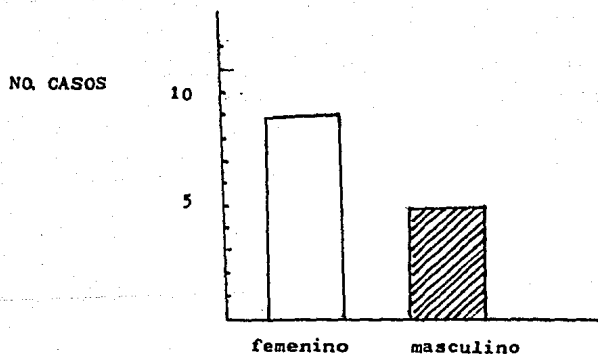
RN	-	0 2 a.	4
2	-	4 6 a.	5
6	-	12 a.	4
>12	-	14 a.	1

			14 pacientes



DISTRIBUCION DE ACUERDO AL SEXO

M asculino	5
Femenino	9
	<hr/>
	14 pacientes



DISTRIBUCION ANATOMICA

Cabeza y cuello	3
Extremidades	6
Genitourinario	3
Retroperitoneo	1
Tronco	1

14 pacientes

El sitio más frecuente fueron las extremidades y el menos frecuente el tronco y retroperitoneo.

En nuestra revisión a la totalidad de los pacientes se les realizó biopsia y el resultado histológico fué el de rbdomiosarcoma embrionario, no se encontró ningún otro tipo.

De acuerdo al estadio clínico del rbdomiosarcoma embrionario, clasificación hecha por el comité intergrupar para el estudio del rbdomiosarcoma, iniciada en 1972.

En nuestra revisión el estadio clínico en el que se efectuó el diagnóstico fué el siguiente:

DISTRIBUCION POR ETAPA CLINICA

Grado I	1
II	3
III	4
IV	6
	<hr/> 14 pacientes

Los métodos terapéuticos empleados en los pacientes en estudio fué de acuerdo al estadio clínico en -- que se efectuó el diagnóstico utilizando terapia combinada consistente en cirugía, quimioterapia y radioterapia.

Estadio I. Un paciente localizado en cabeza de epididimo, se efectuó resección completa del tumor, quimioterapia con vincristina y ciclofosfamida, 8 meses de evolución con tratamiento vive.

Estadio II.- tres pacientes, resección completa del tumor, quimioterapia y radioterapia.

Primer paciente, Se localizó en región glútea, se efectuó biopsia, radioterapia con 2,500 rads, quimioterapia con -- vincristina y ciclofosfamida, falleció a los 7 meses de efectuado el diagnóstico, la causa fué infección por inmunodepresión.

Segundo paciente. Se localizó en región nasogeniana derecha, se efectuó biopsia, quimioterapia con vincristina, -- ciclofosfamida más actinomicina D, más adriamicina, radioterapia con 2,500 rads, falleció a los 9 meses de efectuado el diagnóstico, la causa fué infección por inmunosupresión.

Tercer paciente.- Localizado en vejiga y próstata, se efectuó resección completa del tumor, no recibió radioterapia quimioterapia con vincristina más actinomicina D, más ciclofosfamida por 2 años, vive actualmente con 3 años de --- suspendido el tratamiento y sin actividad tumoral.

Estadio III.- Cuatro pacientes tratados con cirugía, quimioterapia y radioterapia.

Primer paciente.- Localizado en uraco y vejiga, se efectuó biopsia, recibió vincristina más actinomicina D, más ciclofosfamida más DTIC, radioterapia con 3,500 rads, falleció dos años de efectuado el diagnóstico por actividad tumoral

Segundo paciente. Localizada en región glutea, se efectuó biopsia, radioterapia de 3000 rads, vincristina más actinomicina D, más ciclofosfamida falleció 2 meses de efectuado el diagnóstico por actividad tumoral.

Tercer paciente. Localizado en región glutea, se efectuó biopsia, radioterapia con 3,000 rads, vincristina más actinomicina D, más ciclofosfamida, más adriamicina, más DTIC, dos años de evolución vive.

Cuarto paciente. Localización extramedular, biopsia, radioterapia con 3,000 rads, más 5000 en sitios de metástasis, recibe vincristina, actinomicina D, más ciclofosfamida, -- más adriamicina, más metrotexate e hidrocortizona intratecal vive con 10 meses de evolución.

Estadio IV.- Recibieron tratamiento con cirugía quimioterapia y radioterapia.

Primer paciente.- Localizado a hipo y nasogaringe, se le efectuó biopsia, recibió 4,500 rads, vincristina más actinomicina D, falleció a los 6 meses de efectuado el diagnóstico por actividad tumoral.

Segundo paciente. Localizado a miembro pélvico derecho, se realizó biopsia, recibió 4,500 rads, vincristina más actinomicina D más ciclofosfamida, más adriamicina, más DTIC, - 5 años de evolución falleció por actividad tumoral.

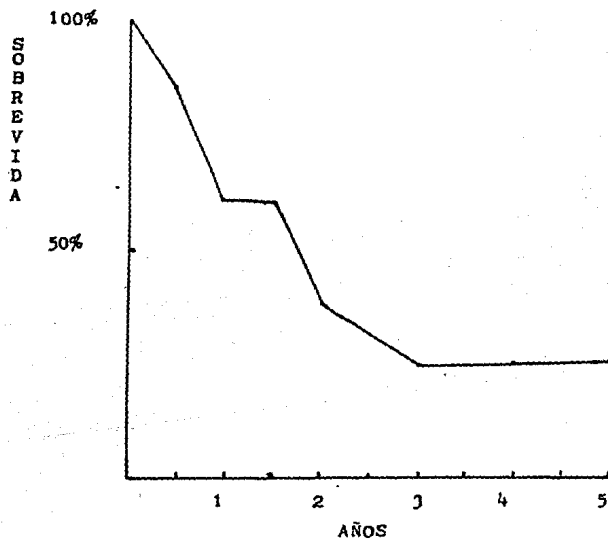
Tercer paciente. Localizado en región lumbosacra, efectuó biopsia, recibió 5,000 rads, vincristina más actinomicina D más ciclofosfamida, más adriamicina, falleció a los 2 años de efectuado el diagnóstico por actividad tumoral.

Cuarto paciente. Localizada a cara anterior de antebrazo, se efectuó biopsia, recibió 5,500 rads, vincristina más actinomicina D, más ciclofosfamida, más adriamicina más DTIC, falleció 3 años después de efectuado el diagnóstico por actividad tumoral.

Quinto paciente. Pierna izquierda, se efectuó biopsia, recibió 3,000 rads, vincristina más actinomicina D, más ciclofosfamida más adriamicina, un mes de efectuado el diagnóstico, vive.

El anuario de supervivencia fue: 61 % al año, 38 % a los 2 años, 25 % a los 3 años, 25 % a los 5 años.

GRAFICA DE ANUARIO DE SOBREVIDA DEL RABDOMIO-
SARCOMA EMBRIONARIO



VII.- DISCUSION Y CONCLUSIONES

En nuestra revisión se estudiaron 14 pacientes - con rhabdomyosarcoma embrionario, por lo que respecta a la edad, la mayor incidencia se encontro en los grupos establecidos entre los 2-6 años, que está de acuerdo con lo encontrado por otros autores (26, 18, 21).

En cuanto al sexo fué más frecuente en el femenino habiendo en este parametro amplia divergencia, pues unos autores señalan mayor el masculino (25), y otros es igual para ambos sexos (23).

En cuanto a la localización anatómica la mayor incidencia se encontró en extremidades, cabeza y cuello, - siendo menos frecuente el tronco, que está de acuerdo con la bibliografía revisada (24, 26, 27).

Con lo que respecta a la clasificación histológica la única variedad encontrada en nuestro estudio fué - el tipo embrionario, concordando con lo referido por otros autores.

En tanto a la distribución por etapa clínica - del padecimiento, la realidad de nuestra casuística es la detección tardía del padecimiento puesto que el mayor porcentaje de pacientes corresponden a los estadios más avanzados, estadio I 7 %, estadio II, 21 %, estadio III 28 % - estadio IV 35 %. Por lo que respecta a los resultados terapéuticos en nuestro estudio son pobres en los encontrados por otros autores (6,11), encontrando que nuestra mor-

TABLA DE CORRELACION DE ESTADIO Y SOBREVIDA

Estadio	Vivos	tiempo	muertos	tiempo
I	1	8/12	0	
II	1	5 años	2	9/12
III	2	2 años	2	2 años
IV	1	1/12	5	1 año
	5		9	

TABLA DE CORRELACION DE SITIO PRIMARIO Y SOBREVIDA

Localización anatómica	vivos	tiempo	muertos	tiempo
Extremidades	1	2 años	5	2 años
Cabeza y cuello	0		4	7 meses
Genitourinario	2	3 años	1	2 años
Retroperitoneo	1	10/12	0	
Tronco	1	2/12		
	5		9	

talidad fué de 63 % (de 14 pacientes fallecieron 9), y el porcentaje sobrevida de 37 % (de 14 pacientes viven 5, de los cuales solo un se encuentra "curado" 5 años de evolución 2 con quimioterapia y 3 años sin actividad tumoral sin tratamiento. Los cuatro pacientes restantes se encuentran con tratamiento con una sobrevida que va de 3- 15 meses. El anuario de sobrevida encontrado fué de 61 % al año, -- 38 % a los 2 años, 25 % a los 3 años, menos del 25 % a los 5 años.

En cuanto a tratãmiento todos nuestros pacien-- tes fueron tratados de acuerdo a lo establecido por el es-- tudio intergrupar para el rabdomiosarcoma utilizando ciru-- gía nunca mutilante ('de acuerdo al estadio y la localiza-- ción fué el tipo de resección que se realizó). En cuanto a la radioterapia, todos los pacientes recibieron en el sitio primario del tumor en dósís que oscilaron entre 3,000 y --- 5,500 rads dósís tumor, haciendo cambién uso de radiotera-- pia para enfermedad metastásica. En cuanto a la quimiotera-- pia la conducta fué usar más de 2 drogas en forma combinada y periódicamente en lapsos que varían de 4-6 semanas y un tiempo que va de 6 a 24 meses utilizando para el estadio I- y II VCR + CFA + ACT- D, estadios III y IV VAC + adriamicin y en algunos casos se agregó al tratamiento DTIC. Y en el paciente con tumor primario localizado extramedular dorsal y lumbar se agrego a su tratamiento metrotexate e hidrocortizona intratecal.

Es de suma importancia mencionar el trabajo realizado por el comité intergrupal para el estudio del rabdomiosarcoma funcionando en EE.UU. desde 1972. (4, 7, 10, 11, 14, 15, 17, 18, 26, 27). Y de esta manera adaptarlo a nuestro medio, proponiendo un protocolo para diagnóstico y tratamiento.

VII.- PROTOCOLO

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

Protocolo para estudio y tratamiento de los sarcomas de partes blandas

1.- DIAGNOSTICO

1.1. Historia clínica

1.1.1. Edad

1.1.2. Sexo

1.1.3. Antecedentes hereditarios

1.1.4. Padecimiento actual.

1.1.5. Exploración física exploración de abdomen con fosas renales, masas musculares y regiones ganglionares.

1.2. Laboratorio.

1.2.1. Antígeno carcinoembrionario

1.2.2. Estudio citoquímico y citológico de líquido cefalorraquídeo.

1.2.3. Médula ósea (punción).

1.2.4. Exámenes de rutina (B.H., E.G.O., D.H.L., - bilirrubinas, transaminasas, fosfatasa alcalina).

1.2.5. Tiempos de coagulación.

1.3. Gabinete.

1.3.1. Rx. torax P.A. y lateral.

1.3.2. Serie ósea metastásica.

- 1.3.3. Gamagrama hepático.
- 1.3.4. Urografía excretora
- 1.3.5. Estudios opcionales (tomografías lineales y/o computarizada, linfografía inferior).

1.4. Biopsia (sitio tumoral).

- 1.4.1. Biopsia excisional (cuando no es posible-- resección quirúrgica)

- 1.4.2. Resección tumoral (tumor encapsulado).

2.- TRATAMIENTO.

•2.1.Cirugía

- 2.1.1. Cirugía radical parcial tumoral
- 2.1.2. Cirugía radical total (resección tumoral).
primera y segundo tiempo.

NUNCA CIRUGIA MUTILANTE.

2.2.Radioterapia.

Al sitio del tumor primario y extensión de campos, dependiendo de extensión de la enfermedad (metástasis), dosis tumor varia desde 3,500-5000 rads, - durante 4 - 6 semanas. No exceder de 200 rads por dia.

Radioterapia a los estadios I, II, III, IV.(se incluye estadio I en pacientes menores de 12 meses).

2.3,Quimioterapia.

- 2.3.1. Previa a la cirugía
- 2.3.2. Simultánea a radioterapia.
- 2.3.3. Posterior a cirugía y radioterapia.
- 2.3.4.Con drogas multiples, periódicamente por 2 -

años

2.3.5. Estadios	I	}	V - VCR 2 mg/m ² S.C.
	II		A - ACT- D 15 mcg/Kg/día por 5 días
			C - CFA- 2.5 mg/Kg/día V/O por 2 años.
	III	}	V
	IV		A
		}	C un ciclo I/V. x 7 días a 10 mg/kg/día V.O. x 2 años.
			Adriamicina 40-60 mg/m ² . S/C. por día por un día c/4-6 sem.

2.3.6 En caso de no responder se pueden utilizar -
otras drogas como DTIC.

3.- PRONOSTICO.

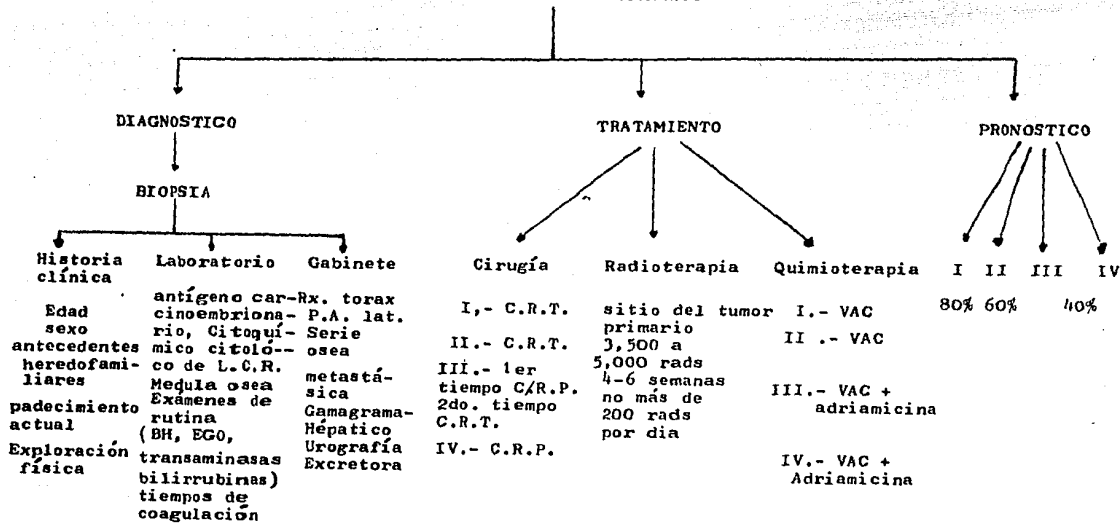
3.1. Influye edad, sitio del tumor, estadio clínico y -
tipo de tratamiento.

3.1.1. Estadio I 83 % curación

3.1.2. Estadio II 60 % curación

3.1.3. Estadio III y IV 40 % de curación.

RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO *



C.R.T - Cirugía radical total
 C.R.P - Cirugía radical parcial
 VAC - Vincristina + actinomicina D + Ciclofosfamida

VIII.- RESUMEN

El rabdomiosarcoma embrionario es el sarcoma más frecuente encontrado en la niñez. La edad más frecuente es la preescolar. El sitio de mayor localización fue cabeza, cuello y extremidades. El manejo debe ser multidisciplinario y el tratamiento multimodal (cirugía, quimioterapia y radioterapia). El porcentaje de curación esta influido directamente por diversos factores (edad, localización y estadio).

Todo paciente con diagnóstico de rabdomiosarcoma debe ser canalizado a un centro especializado para recibir un tratamiento adecuado y ofrecerle mejor pronóstico.

IX.- BIBLIOGRAFIA

- 1.- Daou RA; Schloss D. Childhood rhabdomyosarcoma of the head and neck. Journal Otolaryngology Feb; 11 (1); -- 52-56, 1982.
- 2.- Dritchilo Antoly, M.D. Weichslbaum Ralph. The role of - radiation therapy in the tratment of soft tissue sarco- mas of childhood, Cancer 42:1192-1203, 1978.
- 3.- Kilman J.W. Clatworthy H.W. Newton. Reasonable surgery of rhabdomyosarcoma. A study of 67 cases. Ann Surg 178, 346-350, 1973.
- 4.- Feldman B.A. Rhabdomyosarcoma of head and neck, Laryn- goscope apr. 92 (4); 424- 440. 1982.
- 5.- Garcia Irigoyen C; Prostatic vesical rhabdomyosarcoma.- Bol. Med. Hospital Infantil de México, 36 (1) 149-164 -
- 6.- Hays DM; Raney RB Jr; Lawrence W. Rhabdomyosarcoma of - the famele urogenital tract. J. Pediatr, Surg. Feb; 6 - (1); 33-9, 1981.
- 7.- Hays DM; Raney RB. Lawrence W, Jr. Blandder and prosta- tic tumor in the intergrup rhabdomyosarcoma study (IRS- I); results of therapy. Cancer oct. 15; 50 (8); 1472--- 1482, 1982.
- 8.- Joffe Leonard, F.C.S. Epibulbar rhabdomyosarcoma with- out proptosis. Journal of pediatrics ophtalmology, 14 - (6), 1980.

- 9.- Kumar Mahesh, Green Alexander. Combined therapy for --- malignant tumors of the chest wall in children. Journal of pediatric surgery, Vol. 12, No 6 (december) 991-98.- 1979.
- 10.- Maurer HM. Rhabdomyosarcoma. Pediatric Ann 8, 17-24, --- 1979.
- 11.- Maurer MD. The intergrup rhabdomyosarcoma study II: --- objectives and study design. Pediatr Surg. November 16-- 22, 371-72, 1980.
- 12.- Melvin Tefft, MD. Carlos Fernandez, MD. Incidencia of - meningeal involvement by rhabdomyosarcoma of the head - and neck; report form the intergrup rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. Cancer 42: 253-258, 1978
- 13.- Mihara S; Matsumoto H; Takunga E. Botroyoid rhabdomyo-- sarcoma of gallbladder en the child. Cancer 1982 Feb - 15;49 (4) 812-818.
- 14.- Raney RB Jr. Rogab AH, Ruyman FB. Three year relapse -- free survival rates in childhood rhabdomyosarcoma study of the head and neck; report form the intergrup rhabdo- myosarcoma study. Cancer Jun 1; 49 (11); 2217-21. 1982.
- 15.- Raney RB, Daniel MD. Paratesticular rhabdomyosarcoma in childhood. Cancer 42; 729-36, 1978.
- 16.- Scotti G; Hardwood Nash. DC. Computed tomography of rha- bdomyosarcoma of skull base in children. Pediatr. Res.- mar; 16 (3) : 199-202, 1982.

- 17.- Smith SD. Avances in the pharmacology of cancer chemotherapy. Pediatric Clin North Am 1981 Feb; 28 (1) -- 145-60.
- 18.- Sutow U; Linderberg RD; Gehan EA; Rogab AH; Raney RB - Soft-tissue sarcoma of the trunk in childhood. results of the intergrup rhabdomyosarcoma study. Cancer Jun 15 49 (12); 2612-6, 1982.
- 19.- Sutow, U; Sullivan, M.P. Ried HL; Taylor H G; Griffth Prognosis in Childhood rhabdomyosarcoma. Cancer, 25: - 1384-80, 1970.
- 20.- Urban C; Rosen G; Caparros B; Pichler E; Embrional ---- rhabdomyosarcoma of the middle ear presenting as sarcoma botroyoids. He'v Pediatr act. 37 (1); 67-71, 1982.
- 21.- Vogel C; Richart PA; Holgado S; Rhabdomyosarcoma cavity in children report of five cases with ultraestructural study. Int J oral Surg 10 (suppl 1); 27-31; 1981.
- 22.- Young LL. and Miller RW. Incidence of malignant tumors - in U.S. Children. Journal Pediatrics 86 254-258. 1975.
- 23.- Heterline HT. Histopatology of sarcomas. Seminario of-- oncology Jun; 8 (2); 133-55, 1981.
- 24.- Albores J. Saavedra, MD. Rhabdomyosarcoma. Progresos en cancerologia clínica. 701-709. 1977.
- 25.- Robbins S. Sarcomas de partes blandas. Tratado de patología séptima edición . 1023- 1040. 1978.

- 26.- Perry MC; Hakomi N; Rhabdomyosarcoma of the head and neck. Ear nose throat J. Feb; 4 (1); 29-47, 1980.
- 27.- Jordan RW. Tratamiento de los sarcomas de partes blandas. Clínicas pediátricas de Norteamérica. Feb 173-180 1977.
- 28.- Harnold M. Maurer. Moon T; Donaldson M; Fernandez C; The intergrup rhabdomyosarcoma study a preliminary --- report. Cancer 40 (5); 2015-2026. Nov. 1977.