



11237
Def
72A

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

HOSPITAL GENERAL CENTRO MEDICO LA RAZA

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

" RABDOMIOSARCOMA EN LA NIÑEZ. INDICE
DE SOBREVIVENCIA A 5 AÑOS"

T E S I S D E P O S T G R A D O
QUE PARA OBTENER EL GRADO DE:
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA MEDICA
P R E S E N T A :

DR. FELIPE GONZALEZ VELAZQUEZ

ASESOR: DR. HUGO RIVERA MARQUEZ



MEXICO, D.F.

1987

TESIS CON
FALLA DE ORDEN



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 está 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

1.- TITULO	1
2.- INTRODUCCION	2
3.- ANTECEDENTES CIENTIFICOS	4
4.- INCIDENCIA Y EPIDEMIOLOGIA	6
5.- CUADRO CLINICO	6
6.- DIAGNOSTICO	8
7.- DIAGNOSTICO DIFERENCIAL	9
8.- HISTOPATOLOGIA	10
9.- ESTADIO CLINICO	12
10.- TRATAMIENTO	14
11.- RESULTADOS	14
12.- DISCUSION	23
13.- BIBLIOGRAFIA	25

TITULO

RABDOMIOSARCOMA EN LA NINEZ. INDICE DE SOBREVIDA A 5 AÑOS

INTRODUCCION

El rhabdomiocarcinoma es un tumor maligno proveniente del mesénquima embrionario y este da lugar al músculo estriado en la cuarta semana de gestación. Es el más común de los sarcomas de los tejidos blandos en la niñez que puede originarse en cualquier parte del cuerpo y tiende a diseminarse temprano en el curso de la enfermedad (6).

La descripción más temprana del rhabdomiocarcinoma fue hecha por Weber en 1854 (1), Stout es el responsable de la descripción de la imagen histopatológica de este tumor. En 1958, Horn y Enterline describieron los 3 subtipos histológicos (22), estos subtipos son: embrionario, pleomórfico, alveolar, siendo el subtipo botrioides una variante macroscópica del embrionario (22).

El rhabdomiocarcinoma se presenta en 5% a 15% de los tumores sólidos y de un 4% a 8% de todas las enfermedades malignas en pacientes por debajo de los 15 años de edad (9,10).

Su sitio de presentación en orden de frecuencia es: cabeza y cuello, región genitourinaria, las extremidades, el tronco, el retroperitoneo, la región intratorácica, el tracto gastrointestinal, el ano-perineo y otros sitios (2, 4, 13).

El tumor se presenta en todas las edades y es más frecuente entre los 2 y 5 años de edad (6). Los síntomas y signos se relacionan a la localización del tumor primario o a las metástasis. La anomalía más frecuente observada es una tumoración a sintomática que es comúnmente detectada por el paciente o los padres.

La evaluación diagnóstica está encaminada para definir -

la localización inicial de la enfermedad, estadificación y --
planeamiento del tratamiento así como para proveer un crite-
rio objetivo de medición de la respuesta al tratamiento.

La biopsia abierta del sitio primario del tumor es el --
procedimiento diagnóstico definitivo; para su estadificación_
se utilizó la del Intergrupo de Estudio del Rbdomiosarcoma y
que es actualmente la más aceptada (4).

El tratamiento, como en la mayoría de las neoplasias es_
en base a la cirugía, quimioterapia, y radioterapia, este tra_
tamiento multimodal ha dado por consecuencia una mejoría en -
la calidad de sobrevida y pronóstico de los pacientes, hace -
15 años el índice de sobrevida a 5 años era del 26% y 31% en_
algunas series y en el tiempo presente es del 70% y en algu--
nas localizaciones del tumor como lo es en la órbita llega al
90% (4,33).

El propósito de este trabajo es el de infermar el índice
de sobrevida a 5 años de pacientes con rbdomiosarcoma en la_
población oncológica del Hospital de Pedriatría, Centro Médi-
co Nacional, IMMS.

ANTECEDENTES CIENTIFICOS

La descripción más temprana del tumor fue hecha por Weber en 1854, en 1946, Stout, describió la imagen de esta neoplasia (1). En 1958 Horn y Enterline delinearon 3 subtipos -- histológicos, estos subtipos histológicos fueron: El embrionario, alveolar y pleomórfico, siendo considerado el tipo botriode como una variante del tipo embrionario (2). Reportes posteriores han identificado un tumor que se origina en los tejidos blandos y que es morfológicamente similar al sarcoma de Ewing pero sin afección aparente del hueso adyacente (3), estas lesiones se presentan en varios sitios anatómicos apareciendo principalmente en los tejidos blandos del tronco y extremidades. Estas lesiones fueron llamadas sarcoma de Ewing extraesqueléticas dada la similitud con ese tumor óseo. El Intergrupo de Estudio del Rbdomiosarcoma (IRS) dividió esas lesiones en tipo I (células pequeñas) y tipo II (células grandes); un pequeño número de lesiones compuestas de células en forma de cilindros pequeños ó en forma de husos, han sido clasificadas como sarcoma indiferenciado de células pequeñas de tipo indeterminado (4).

El primer tratamiento exitoso del rbdomiosarcoma fue la extirpación quirúrgica del tumor primario, pero cirugías radicales tuvieron que realizarse y cuando se hacían excisiones quirúrgicas incompletas, la recurrencia era habitual. La sobrevivencia con la cirugía solo varió de acuerdo a la localización del tumor primario: 1) cabeza y cuello, del 7 a 14%; 2) órbita del 21 a 48%; 3) tronco y extremidades, 22%; 4) vejiga, 70% y 5) vagina 40% (5).

En 1959, D'Angio y colaboradores notaron el efecto sinérgico favorable de la actinomicina D y la radiación sobre el rbdomiosarcoma (6).

El reporte inicial de la quimioterapia para el rhabdomyosarcoma describió el uso de agentes únicos para lesiones metastásicas (7). Más tarde, la quimioterapia combinada, usando dos o tres medicamentos, fue desarrollada para el tratamiento de la enfermedad metastásica. Meanwhile, Pinkel y Pickren - - habían sugerido un programa coordinado de cirugía, radiación postoperatoria, y quimioterapia para el rhabdomyosarcoma y - - propuso el concepto de quimioterapia profiláctica siguiendo al retiro completo del tumor (1). La validez de esta proposición fue confirmada por el Grupo de Estudio del Cáncer en los Niños en un estudio reportado (8). De 28 niños con enfermedad localizada hubo tumores grandes resecados por la cirugía, la radioterapia postoperatoria y 1 año de actinomicina D y vincristina, dió el siguiente resultado: 24 (85.7%) estuvieron libres de recaídas por periodos mayores de 2 años después de la terapia inicial, comparando a 7 de 15 (47%) en el grupo control que no recibió quimioterapia (8).

INCIDENCIA

El rhabdomiocarcinoma es el sarcoma de los tejidos blandos más común de la niñez (9). Se presenta en un 5% a 15% de todos los tumores sólidos malignos y de un 4% a 8% de todas las enfermedades malignas en pacientes por debajo de los 15 años de edad (9,10). Ocupa el séptimo lugar entre los tumores malignos de la niñez; es superado por las leucemias, tumores del sistema nervioso central, linfomas, neuroblastomas, tumor de Wilms, y tumores óseos (9). La incidencia en la población de México no ha sido realizada pero en los Estados Unidos es estimada en 4.4 por millón de niños blancos y 1.3 por millón de niños negros por debajo de los 15 años de edad; el promedio de varones en relación a mujeres es de 1.4:1 (4).

EPIDEMIOLOGIA

Los parientes de niños con rhabdomiocarcinoma tienen una alta frecuencia de carcinoma de mama y otros sitios (11).

En un estudio de casos-control de niños con rhabdomiocarcinoma en ciudadanos de Carolina del Norte reveló que el estado socioeconómico bajo fue asociado con aumento de esta neoplasia. Estos pacientes tuvieron menos inmunizaciones, su dieta incluyó más vísceras, y tuvieron más exposición a sustancias químicas que los sujetos controles. Esto implica que los factores del medio ambiente pudieran tener relación con la etiología (12).

CUADRO CLINICO

Diversas publicaciones coinciden en que el sitio en que se presenta más frecuentemente el rhabdomiocarcinoma es la región de la cabeza y el cuello, aconteciendo en un 38% de los casos, de los cuales un 10% estuvieron localizados en la órbi

ta. Otros sitios en orden de frecuencia son: la región genitourinaria (21%) las extremidades (18%), el tronco (7%), el retroperitoneo (7%), la región intratorácica (3%), el tracto gastrointestinal, incluyendo hígado y vías biliares (3%), el peritoneo, ano (2%), y otros sitios (1%) (2,4,13).

Aproximadamente el 70% de los pacientes con rhabdomiomas tienen menos de 10 años al momento del diagnóstico; el pico de incidencia es entre 2 y 5 años de edad (6).

Los signos y síntomas se relacionan a la localización del tumor primario o a las metástasis del mismo. La anomalía más frecuente observada es una masa asintomática que es comúnmente detectada por el paciente o los padres.

Las manifestaciones clínicas encontradas en cabeza y cuello en una serie (14) fueron: los tumores de la órbita producen proptosis, quemosis, y en casos severos, parálisis ocular; puede iniciarse también como una masa en el párpado o en la conjuntiva. Los tumores de la nasofaringe causan una voz nasal, obstrucción aérea, epistaxis, dolor y disfagia. Los tumores de los senos paranasales causan inflamación, dolor, sinusitis, y epistaxis. Los tumores laríngeos producen disfonía. Cuando se presenta en el oído (15) está asociado con una masa en el conducto auditivo externo, hay una secreción ótica purulenta o sanguinolenta y por parálisis facial. Las masas del cuello pueden producir disfonía y disfagia. Las lesiones parameníngicas (nasofaringe, cavidad nasal, senos paranasales, piso medio y mastoides) pueden extenderse directamente a sistema nervioso central, causando parálisis de los nervios craneales, síntomas meníngicos, y parálisis respiratoria como resultado de la infiltración (14).

Las lesiones del tronco, extremidades, y paratesticulares aparecen como una masa de los tejidos blandos. Las lesiones

nes retroperitooneales son usualmente asintomáticas hasta que crecen a proporciones mayores y causan obstrucciones del tracto urinario o gastrointestinal (16).

Cuando el tumor se inicia en la próstata y en la vejiga, causan síntomas como disuria, retención urinaria o se palpa una masa perineal (17).

En una revisión por Douglas (18) sobre el rhabdomyosarcoma paratesticular encontró los siguientes síntomas y signos: una masa unilateral, intraescrotal, poco dolorosa que era firme y móvil, en éste sitio se ha encontrado hasta un 40% de metástasis ganglionares al momento del diagnóstico.

Las metástasis resultan de la diseminación linfática, hemática y por contiguidad. Los sitios más comunes de ellas son el pulmón, nódulos linfáticos, hueso, médula ósea, cerebro, médula espinal, corazón y mama.

DIAGNOSTICO

La evaluación diagnóstica intenta definir la extensión de la enfermedad para su estadificación, planeación en el tratamiento y brindar un criterio objetivo para medición de la respuesta a la terapia. El diagnóstico definitivo lo da el estudio histopatológico idealmente del tumor primario o de una lesión metastásica.

La valoración preoperatoria incluye:

- a) Bimetria hemática completa con plaquetas y reticulocitos.
- b) Química sanguínea
- c) Pruebas funcionales hepáticas
- d) Calcio, fósforo

- e) Tiempo de protrombina y tromboplastina parcial
- f) Exámen general de orina
- g) Se debe valorar estudio de líquido cefalorraquídeo - si la localización es parameningea o por la sospecha de infiltración meníngea.
- h) La toma de médula ósea también será valorada sobre todo cuando el sitio de presentación sea en extremidades y tronco con tipo histológico alveolar y estadio IV ya que con estos factores se ha observado mayor riesgo de infiltración a médula ósea (19).
- i) Rx de cráneo y tórax PA y lateral
- j) Rx de huesos largos
- k) Urografía excretora en caso de tumoración abdominal y en la localización paratesticular.
- l) Tomografía lineal pulmonar
- ll) Tomografía axial computarizada y ultrasonido

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial depende del sitio primario de la neoplasia. En tumores de la órbita se hace diagnóstico diferencial con: celulitis orbitaria, neuroblastoma metastásico, glioma del nervio óptico, retinoblastoma, granuloma, leucemias y linfomas (14).

Las lesiones laríngeas y de senos paranasales deben ser diferenciadas de granulomas inflamatorios, linfomas, otros sarcomas de tejidos blandos, y angiofibroma nasofaríngeo juvenil. Los tumores de localización en cuello se tendrán que hacer diagnóstico diferencial con: linfomas, lesiones inflamatorias, leucemias, histiocitosis X, y neuroblastomas (14).

Los rhabdiosarcomas intrabdominales deben diferenciarse del tumor de Wilms, neuroblastoma, hepatoma, teratoma, linfo-

ma, quiste mesentérico, y duplicación intestinal (6). El rhabdomyosarcoma paratesticular puede ser confundido con seminoma, carcinoma embrionario, teratoma del testículo, hidrocele, varicocele (6,18).

Las lesiones de las extremidades y del tronco pueden resultar de otros tumores de los tejidos blandos y tumores óseos (2). Los rhabdomyosarcomas en vejiga pueden confundirse con neurofibromas y hemangiomas (6).

HISTOPATOLOGIA

El diagnóstico rápido y preciso de las neoplasias malignas es esencial para la selección y evaluación subsecuente de los protocolos quirúrgicos, de quimioterapia y radioterapia. El rhabdomyosarcoma se presenta con frecuencia como un diagnóstico difícil para el patólogo cuando utiliza las tinciones usuales de hematoxilina y eosina o el ácido de hematoxilina - fosfotungstico (20), para cuando existen dudas diagnósticas del mismo, se están realizando técnicas de inmunohistoquímica y microscopia electrónica (20,21) que han permitido hacer el diagnóstico preciso. A continuación mencionaremos los tipos histológicos y sus características más importantes:

El tumor macroscópicamente es firme, nodular, varía en tamaño y consistencia, son aparentemente bien circunscritos pero no encapsulados, y dan infiltraciones extensas en los tejidos que están en su alrededor.

Se conocen 3 subtipos histológicos que son el embrionario, alveolar, pleomórfico y un cuarto subtipo que es considerado una variante morfológica del tipo embrionario llamado tipo botrioides.

El tipo embrionario ha sido definido como un tumor que se inicia de los rhabdomioblastos cuya apariencia microscópica asemeja a las células embrionarias musculares. El rhabdomioma embrionario ocurre predominantemente en escolares y adolescentes, es un tumor moderadamente radiosensible (2). Está compuesto de rhabdomioblastos en forma de husos y células circulares pequeñas. El citoplasma es eosinófilo. Estrías longitudinales pueden ser halladas en las células en forma de huso (22). El rhabdomyosarcoma embrionario es encontrado aproximadamente en un 75% (4) de los tumores localizados en cabeza, cuello y genitourinario.

El tipo alveolar es el segundo más común y se presenta en el 19% de los casos (4). Es encontrado en la profundidad de los tejidos del tronco, extremidades, y región perianal -- (23,24,25). Histológicamente los rhabdomioblastos son mixtos con células circulares grandes que exhiben un citoplasma -- eosinófilo prominente. Las células tumorales tienden a crecer en cordones que a menudo tienen espacios parecidos a hendiduras semejantes a un "alveolo". Estrías longitudinales y transversales pueden ser vistas (22,25). El pronóstico del rhabdomyosarcoma alveolar es extremadamente pobre (25).

El tipo pleomórfico o forma adulta, designado así por el pleomorfismo histológico de las células en esta neoplasia, la cual ocurre casi exclusivamente en el grupo de edad adulta -- (2). Es raro en la niñez y es más localizado en las extremidades y el tronco, en la serie realizada por el IRS apareció en un 2% de los casos, (4). Está compuesto de células pleomórficas muy grandes, descritas como en forma de bandas con núcleos múltiples con hileras, células circulares grandes en forma de raquetas con extremo citoplasmático con núcleo grande, y células tumorales gigantes multinucleadas (22).

El tipo botrioides, el cual se encontró en el 75% de los tumores del tracto urinario y genital de acuerdo a el IRS, y es hallado ocasionalmente en otras regiones (región de la cabeza, vías biliares, vagina) (2,26,27,28). Es una variante morfológica del tipo embrionario. Difiere de la variedad embrionaria en su localización y forma macroscópica (22). Una capa de células circulares pequeñas es vista en la periferia del tumor polipoide. Una zona de estroma mixoide es seguida por una zona compacta más profunda de células en forma de huso y circulares que son reconocidas como rhabdomioblastos.

El Comité de Revisión de Patología del IRS identificó dos sarcomas mesenquimatosos de células primitivas pequeñas dentro de los tejidos presentados como rhabdomyosarcomas. Estas lesiones han sido denominadas sarcoma de Ewing de los tejidos blandos o sarcoma de Ewing extraóseo por las similitudes morfológicas con el tumor óseo. Las lesiones se originan en los tejidos blandos adyacentes al hueso pero éste no está afectado.

Las lesiones se dividen en tumor tipo I y tumor tipo II. El tumor celular tipo I el cual acontece en el 4 por ciento de los casos reportados por el IRS está compuesto de células redondas pequeñas o células anaplásicas ovales que son de tamaño uniforme y exhiben citoplasma escaso. Hay mitosis diseminadas, pero usualmente no son abundantes. Hay estroma fibroso poco abundante. La prueba de PAS positiva es ordinariamente demostrada dentro de las células tumorales, las características microscópicas con típicas del sarcoma de Ewing en una localización extraósea (29,30).

ESTADIO CLINICO

Diversos sistemas han sido propuestos para la clasificac-

ción del rabdomiosarcoma como los 3 que utilizó Kingston (13) en su estudio, sin embargo la gran mayoría de los estudios -- realizados sobre rabdomiosarcoma han adoptado la estadifica-- ción del IRS (4) que es la que presentamos a continuación:

ESTADIO I:

Enfermedad localizada, reseçada completamente, nódulos - regionales no involucrados.

- 1.- Confinado a músculo u órgano de origen
- 2.- Involucramiento contiguo con infiltración superfi-- cial al músculo u órgano de origen, como a través de las fascias planas. Incluye el retiro completo del - tumor y la confirmación microscópica del retiro com-- plete del tumor.

ESTADIO II:

- 1.- Tumor reseçado completamente con neoplasia residual_ microscópica, ganglios linfáticos negativos.
- 2.- Enfermedad regional, reseçado completamente (involu-- crados nódulos regionales y/o extensión del tumor -- dentro de un órgano adyacente; no enfermedad resi- - dual microscópica).
- 3.- Enfermedad regional con nódulos involucrados, reseca_ do en su totalidad, pero con evidencia de tumor re-- sidual microscópico.

ESTADIO III:

Resección incompleta o biopsia con gran tumor residual.

ESTADIO IV:

Enfermedad metastásica desde el diagnóstico (pulmón, hí-- gado, médula ósea, ganglios u otros órganos.

TRATAMIENTO

El tratamiento utilizado en los pacientes que se incluye ron en este estudio fue con los esquemas que se encuentran en el Manual de Oncología Pediátrica del Centro Médico Nacional, IMSS (31) y son los siguientes:

Sulfato de vincristina a dosis de 2mg. por metro cuadrado de superficie corporal por dosis intravenosa con dosis tope de 2mg. por aplicación, se inició el día primero de cada ciclo.

Ciclofosfamida a 250mg. por metro cuadrado de superficie corporal por día por 3 dosis intravenosa en bolo, inicia el día primero de cada ciclo.

Actinomicina D 12 microgramos por kg. por día por 5 días intravenoso con dosis máxima de 500 microgramos; inicia el día primero de cada ciclo.

Los ciclos de tratamiento se llevaron a cabo uno cada 3 semanas por 2 años.

Todos los pacientes en estadio II al IV recibieron radioterapia al sitio primario del tumor.

RESULTADOS

En un periodo de 1978 a noviembre de 1982, se analizaron en forma retrospectiva los pacientes con diagnóstico de rhabdomyosarcoma vistos en el Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional, IMSS.

Esta revisión mostró 36 pacientes con los siguientes resultados:

SITIO PRIMARIO

La distribución de tumores por sitio primario está mostrada en la Figura I. El sitio más común de la enfermedad en esta revisión fueron las extremidades en un 39%, esto no coincide con lo reportado en otras series (4,12) en que el primer lugar es ocupado por la cabeza y el cuello, estos últimos ocupan el segundo lugar al igual que el tronco con un 16.66% en esta serie.

GRUPO CLINICO

La tabla I muestra la distribución del sitio primario en relación al estadio clínico del tumor. Como se observa el estadio clínico que predominó fue el III y IV en un porcentaje del 66.66% y 23.33% respectivamente, aquí no se incluyen 6 pacientes que fueron enviados de otra Unidad hospitalaria por lo que no fueron clasificables aunque se hizo el diagnóstico de rhabdomyosarcoma por la revisión de laminillas.

TIPO HISTOLOGICO

Como se indica en la tabla II el tipo histológico más frecuente en esta revisión fue el embrionario en un 38.88% y el segundo lugar corresponde al tipo alveolar en un 30.55%. El embrionario se encontró con más frecuencia en cabeza y cuello incluyendo órbita siendo 7/9 casos, aquí está incluido un caso del tipo botrioides. El alveolar fue encontrado con mayor frecuencia en las extremidades en 8/11 casos.

El tipo pleomórfico y el indiferenciado se presentaron 2 casos de cada uno y 7 fueron no clasificables.

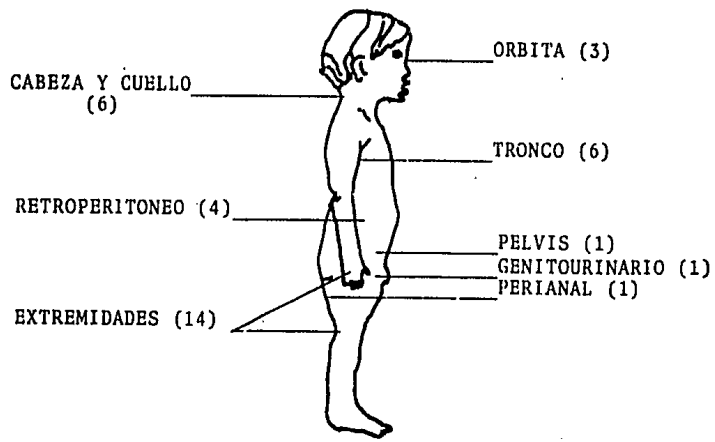


TABLA I. Distribución de pacientes por sitio y grupo clínico.

SITIO	GRUPO CLINICO				TOTAL
	I	II	III	IV	
Orbita	1		1	1	3
Otros en cabeza y cuello			4	1	5
Tronco			5	1	6
Extremidades		1	6	2	9
Retroperitoneo		1	1	2	4
Genitourinario			1		1
Pelvis			1		1
Perianal			1		1
Total	1	2	20	7	30
%	3.33	6.66	66.66	23.33	

FUENTE: Archivo Clínico, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional, I.M.S.S.

TABLA II. Histología del tumor.

Tipo histológico	No. pacientes	‡
Embrionario/Botrioides‡	14	38.88
Alveolar	11	30.55
Pleomórfico	2	5.55
Tipo indiferenciado	2	5.55
No clasificables	7	19.44
Total	36	99.97

‡Solo un caso del subtipo botrioides

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

Distribución por edad.

Como se muestra en la Fig. II los porcentajes por grupo de edad son homogéneos, destacando únicamente el grupo de -- 15-18 años en que el porcentaje es inferior a los otros grupos de edad. El rango de las edades fue de 1 año a 17 años - con una media de 6.6 años.

Sexo

La tabla III muestra un predominio del sexo femenino -- sobre el sexo masculino en una relación 1:2 y un porcentaje_ de 66.6% y 33.3% para mujeres y hombres respectivamente.

Sobrevida

La Fig. III nos muestra la curva de sobrevida actuarial global de los 36 pacientes en un periodo de 5 años calculada por la estimación no paramétrica de Kaplan y Meier (32); en_ ella observamos que la sobrevida total a 5 años es del 74.3%.

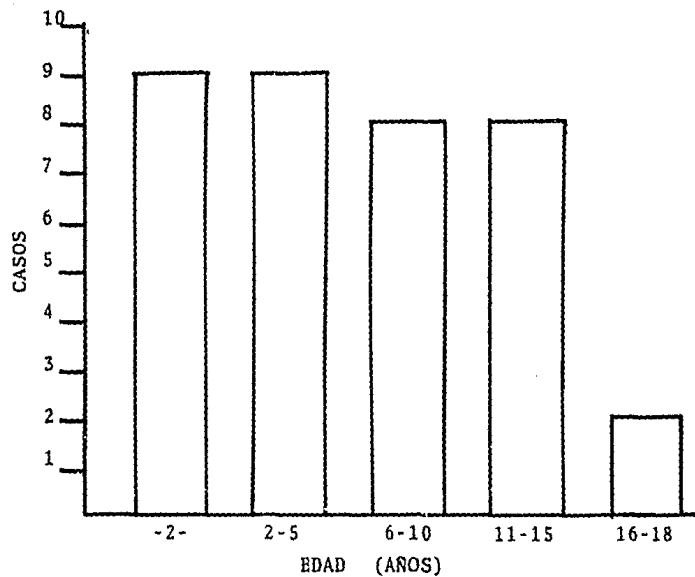


Fig. II. Grafica de edad de los pacientes al diagnóstico.

Tabla III. Frecuencia por sexo.

Sexo	No. pacientes	%
Masculino	12	33.33
Femenino	24	66.66
Total	36	99.99

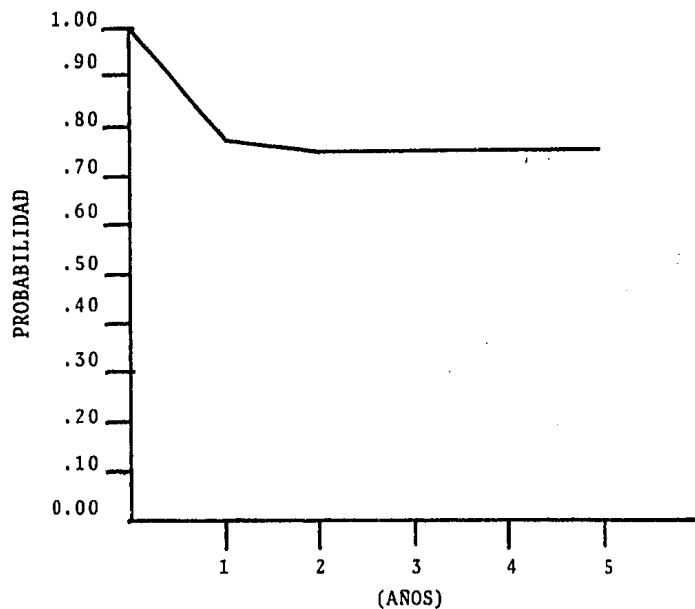


Fig. III. Curva de sobrevida actuarial a 5 años en pacientes con rhabdomiosarcoma.

DISCUSION

Ha habido un cambio total en el manejo del rabadomiosarcoma en la década pasada y gran confianza es ahora depositada - en la radioterapia y quimioterapia para el control de la enfermedad local en sitios donde previamente la cirugía radical había sido el tratamiento de elección.

Es aceptado que el tratamiento multimodal para el manejo del rabadomiosarcoma, provee la mejor oportunidad de sobrevida a largo tiempo. Sin embargo, la duración óptima y combinación de terapias permanecen sujetas a discusión.

La interrelación de una variedad de factores incluyendo sitio, sexo, tamaño, tipo histológico y estadio hacen extremadamente difícil estudiar el efecto de diferentes tipos de protocolos terapéuticos en los resultados. Sin embargo hay poca duda que la extensión de la enfermedad al realizarse el diagnóstico tiene gran influencia en el pronóstico.

Este estudio es el primero que se realiza en México en el cual se analiza la sobrevida en pacientes con rabadomiosarcoma; en 1980 se realizó en el Instituto Nacional de Pediatría, DIF un estudio sobre rabadomiosarcomas en niños en el -- que se analizó resultados en el tratamiento.

En esta revisión el índice de sobrevida actuarial total a 5 años fue del 74.3% en los 36 pacientes estudiados, esta sobrevida es similar a la reportada por Flamant y colaboradores (33), Kingston en 73 niños estudiados encontró un índice de sobrevida a 5 años del 86% en los tumores sin ninguna evidencia de enfermedad metastásica, sin embargo en los niños -- con enfermedad avanzada la sobrevida a 5 años fue del 58%, el IRS encontró un índice de sobrevida del 79%.

En esta revisión el sitio primario más común fueron las extremidades en un 38.8% no coincidiendo con la mayoría de las series reportadas en que el sitio primario más común es cabeza y cuello (1,4,13), éste sitio en nuestra serie ocupó el 2o. lugar al igual que el tronco en un 16.6%.

El estadio clínico más frecuente fue el EIII y EIV con 20 y 7 casos respectivamente que constituyen ambos casi el 90% del total de pacientes; el IRS encontró más frecuentemente el EI y EII (4).

El tipo histológico encontrado con mayor frecuencia fue el embrionario y en segundo sitio el tipo alveolar, esto coincide con lo encontrado en otros reportes (4,10,13).

Las mujeres fueron afectadas predominantemente comprendiendo el 66.6% con índice M:F, 1:2 y es diferente a lo hallado por el IRS que fue en la proporción M:F, 1.4:1 (4).

Concluimos que la curva de sobrevida actuarial global a 5 años en niños con rhabdomyosarcoma es similar a la reportada en la literatura extranjera; no fue posible realizar la curva de sobrevida por estadio clínico y por tipo histológico dado el número de la muestra.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Pinkel D, Pickren J. Rhabdomyosarcoma in children, JAMA_ 1961; 175:293-8.
- 2.- Nelson AJ. Embryonal rhabdomyosarcoma, Cancer 1968; 22:- 64-8.
- 3.- Tefft M, Vawter GF, Mitus A. Paravertebral "round cell" _ tumors in children, Radiology 1969; 92:1501-9.
- 4.- Maurer HM, Moon T, Donaldson M and et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study, Cancer 1977; 40:2015-26.
- 5.- Green Dm, Jaffe N. Progress and controversy in the treat_ ment of childhood rhabdomyosarcoma, Cancer Treat Rev - - 1978; 5:7-
- 6.- Maurer HM, Ragab AH. Rhabdomyosarcoma. In Sutow WW, Fern_ bach DJ, Viettini TJ. Clinical pediatric oncology, 3er. _ Ed. St Louis Missouri USA, 1984:622-51.
- 7.- Maurer HM. Rhabdomyosarcoma in childhood and adolescence, curr Probl cancer 1978; 2:1-36.
- 8.- Heyn RH, Holland R, Newton WA, Tefft M, Breslow N, Hart-- mann JR. The role of combined chemotherapy in the treat - ment of rhabdomyosarcoma in children, Cancer 1974; 34: -- 2128-42.
- 9.- Young JL, Miller RW. Incidence of malignant tumors in - - U.S. children, J Pediatric 1975; 86:254-8
- 10.- Sutow WW, Sullivan MP, Ried HL, Taylor HG, Grffith KM. - - Prognosis in childhood rhabdomyosarcoma, Cancer 1970; --- 25:1384-90.
- 11.- Li FP, Fraumen JF. Soft-tissue sarcomas, breast cancer, - and other neoplasms. A syndrome familiar ?, Ann Intern -- Med 1969; 71:747-52.

- 12.- Grufferman S, Wang HH, DeLong ER, Kimm SY, Delzell ES, -
Falletta JM. Environmental factors in the etiology of - -
rhabdomyosarcoma in childhood, J Natl Cancer Inst 1982;-
68:107-13.
- 13.- Kingston JE, McElwain TJ, Malpas JS. Childhood rhabdomyo
sarcoma: Experience of the Children's Solid Tumor Group,
Br J Cancer 1983; 48:195-207.
- 14.- Proops DW, Mann JR. The presentation of rhabdomyosarcoma
of the head and neck in children, J Laryngol Otol 1984;-
98:381-90 .
- 15.- Raney RB, Lawrence W, Maurer HM and et al. Rhabdomyosar-
coma of the ear in childhood, Cancer 1983; 51:2356-61.
- 16.- Crist WM, Raney RB, Tefft M and et al. Soft tissue sarco
mas arising in the retroperitoneal space in children, Can
cer 1985; 56:2125-32.
- 17.- Fleming ID, Etcubanas E, Patterson R and et al. The role
of surgical resection when combined chemotherapy and ra-
diation in the management of pelvic rhabdomyosarcoma, --
Ann Surg 1984; 99:509-14.
- 18.- Johnson DE, Mchugh TA, Jaffe N. Paratesticular rhabdomyo
sarcoma in childhood, J Urol 1982; 128:1275-76.
- 19.- Ruymann FB, Newton WA, Ragab AH, Donaldson MH, Foulkes _
M. Bone marrow metastases at diagnosis in children and --
adolescent with rhabdomyosarcoma, Cancer 1984; 53:368-73.
- 20.- Kahn HJ, Yeger H, Kassim O and et al. Immunohistochemical
and electron microscopic assesment of childhood rhabdo--
myosarcoma, Cancer 1983; 51:1897-1903.
- 21.- Mierau GW, Favara BE. Rhabdomyosarcoma in children: Ultra
structural study of 31 cases, Cancer 1980; 46:2035-40.
- 22.- Horn RC, Enterline HT. Rhabdomyosarcoma: A clinicopatholo
gical study and classification of 39 cases, Cancer 1958;-
11:181-99.

- 23.- Hays DM, Soule EH, Lawrence W y colbs. Extremity lesions in the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS-I): A preliminary report, Cancer 1982; 48:1-8.
- 24.- Raney RB, Ragab AH, Ruymann FB y colbs. Soft-Tissue sarcoma of the trunk in childhood, Cancer 1982;49:2612-16.
- 25.- Enzinger FM, Shiraki M. Alveolar Rhabdomyosarcoma. An analysis of 110 cases, Cancer 1969; 24:18-31.
- 26.- Hays DM, Snyder WH. Botryoid sarcoma (rhabdomyosarcoma) of the bile ducts, Am J Dis Child 1965; 110:595-605.
- 27.- Hays DM, Raney RB, Lawrence W, Soule EH, Gehan EA, Tefft M. Blandder and prostatic tumors in the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS-I), Cancer 1982; 50:1472-82.
- 28.- Ruymann FB, Raney RB, Crist WM, Lawrence W, Lindberg RD, Soule EH. Rhabdomyosarcoma of the biliary in childhood.- A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study, Cancer 1985; 56:575-81.
- 29.- Angervall L, Enzinger FM. Extraskeletal neoplasm resembling Ewing's sarcoma, Cancer 1975; 36:240-51.
- 30.- Soule EH, Newton W, Moon TE, Tefft M. Extraskeletal - - Ewing's sarcoma. A preliminary review of 26 cases encountered in the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study, Cancer -- 1978; 42:259-64.
- 31.- González ChP, Rivera Márquez H. Manual de Oncología - - Pediátrica, Hospital de Pedriatría, Centro Médico Nacional, IMSS. 1985.
- 32.- Kaplan EL, Meier P. Nonparametric estimation from incomplete observations, J Am Stat Assoc 1958; 53:457-81.
- 33.- Flamant F, Hill Catherine. The improvement in survival - associated with combined chemotherapy in childhood rhabdomyosarcoma. A historical comparison of 345 patients - in the same center, Cancer 1984; 53:2417-21.