



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

---

---

**FACULTAD DE MEDICINA**

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E  
INVESTIGACIÓN**

**INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**RABDOMIOSARCOMAS PARATESTICULARES.**  
**Experiencia del Instituto Nacional de Pediatría en 38 años**

**TRABAJO DE INVESTIGACIÓN QUE PRESENTA:  
DRA. GEORGIA ALDERETE VÁZQUEZ**

**PARA OBTENER EL DIPLOMA DE LA SUBESPECIALIDAD:  
PATOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**TUTORA DE TESIS:  
DRA. CECILIA RIDAURA SANZ**

**CO- AUTOR DE TESIS:  
DR. RODOLFO RAFAEL RODRIGUEZ JURADO**



**MÉXICO, D.F.**

**2011**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**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.

TITULO DE LA TESIS  
RABDOMIOSARCOMAS PARATESTICULARES.  
Experiencia del Instituto Nacional de Pediatría en 38 años

DR. JOSÉ N. REYNES MANZUR  
**DIRECTOR DE ENSEÑANZA**

DRA. MIRELLA VÁZQUEZ RIVERA  
**JEFA DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSTGRADO**

DR. EDUARDO LÓPEZ CORELLA  
**JEFE DE SERVICIO DE ANATOMIA PATOLOGICA**  
**PROFESOR TITULAR DEL CURSO**

DRA. CECILIA RIDAURA SANZ  
**TUTORA DE TESIS**

DR. RODOLFO RAFAEL RODRIGUEZ JURADO  
**CO-TUTOR DE TESIS**

## **AGRADECIMIENTOS**

*Dios,*

*Familia,*

*Maestros,*

*Amigos,*

*Compañeros,*

*Pacientes,*

*Sesiones,*

*Instituto,*

*D.F.:*

*A TODOS, DE CORAZON*

*(como dijera Cerati)*

**GRACIAS... TOTALES!!!**

# CONTENIDO

I. RESUMEN.....	5
II. TÍTULO.....	6
III. MARCO TEÓRICO.....	7
1. Generalidades de rhabdomioma.....	7
2. Estudios complementarios para el diagnóstico histopatológico.....	10
3. Factores pronósticos en rhabdomioma .....	11
4. Generalidades de rhabdomiomas paratesticulares .....	11
a. Frecuencia .....	12
b. Distribución por edad .....	12
c. Manifestaciones clínicas .....	13
d. Clasificación histológica y frecuencia según variedad ....	13
5. Clasificación de etapa clínica .....	14
6. Tratamiento .....	14
7. Factores pronósticos y supervivencia .....	15
IV. JUSTIFICACIÓN.....	17
V. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	18
VI. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	18
VII. OBJETIVOS.....	19
1. General .....	19
2. Específicos .....	19
VIII. HIPÓTESIS.....	19
IX. MATERIAL Y MÉTODOS.....	20
1. Clasificación de la investigación (tipo de estudio) .....	20
2. Universo de estudio .....	20

3. Criterios de inclusión .....	20
4. Criterios de exclusión.....	20
5. Procedimiento .....	21
6. Variables.....	21
<b>X. TAMAÑO DE LA MUESTRA.....</b>	<b>22</b>
<b>XI. ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....</b>	<b>22</b>
<b>XII. CONSIDERACIONES ÉTICAS.....</b>	<b>22</b>
<b>XIII. RESULTADOS.....</b>	<b>23</b>
1. Frecuencia.....	23
2. Clasificación histopatológica.....	23
3. Estadificación.....	25
4. Inmunohistoquímica.....	26
5. Correlación.....	27
<b>XIV. CONCLUSIONES.....</b>	<b>28</b>
<b>XV. BIBLIOGRAFÍA.....</b>	<b>31</b>

## **I. RESÚMEN**

Los rabdomiosarcomas (RMS) paratesticulares representan una entidad anatómico-clínica con características peculiares. En primer lugar, la localización paratesticular que es superficial y visible, permite detectar signos y síntomas tempranos, que pueden guiar más fácilmente al diagnóstico y a menudo permite la realización de cirugía curativa con escisión completa del tumor.

La localización peculiar del tumor y el diagnóstico temprano, no justifican en su totalidad el buen pronóstico de los rabdomiosarcomas paratesticulares. Además de evaluar la etapa clínica, se consideran también otros factores adicionales que también influyen en el curso clínico de la enfermedad, como es el subtipo histológico del tumor. El tipo embrionario es el más común y representa el 97% de todos los RMS paratesticulares.

Por otra parte, la clasificación y nomenclatura de los rabdomiosarcomas ha cambiado a lo largo de los años, con un gran impacto en el pronóstico y tratamiento. La variante fusocelular es la más común en localización paratesticular representa 6% de todos los RMS embrionarios, se caracteriza por predominio de morfología fusocelular (> 50% del tumor) actividad mitótica de escasa a nula y necrosis poco común; además tiene un excelente pronóstico, y fue descrita como tal en 1992.

Hay muy pocas series internacionales en niños que describan la frecuencia relativa de los diferentes subtipos histológicos en esta localización, y ninguna en nuestro país.

Este proyecto de investigación propone la revisión de todos los casos del Instituto Nacional de Pediatría diagnosticados como rabdomiosarcomas o sarcomas fusocelulares de localización paratesticular durante 38 años, para su correcta reclasificación, basándonos en la clasificación actual y auxiliándonos con los nuevos estudios complementarios.

## **II. TÍTULO**

### **RABDOMIOSARCOMAS PARATESTICULARES.**

**Experiencia del Instituto Nacional**

**de Pediatría en 38 años.**



### **III. MARCO TEÓRICO**

#### **1. GENERALIDADES DE RABDOMIOSARCOMA**

Los tumores malignos que se originan del mesénquima embrionario, compuestos por células con evidencia por microscopia de luz, microscopia electrónica, o inmunológica de diferenciación hacia músculo estriado forman la categoría de “rabdomiosarcoma”.

El rabdomiosarcoma es el sarcoma más común de tejidos blandos en niños menores de 15 años, correspondiendo aproximadamente al 70% de las neoplasias mesenquimatosas y hasta el 15% de los tumores sólidos en edad pediátrica, con predilección por ciertos sitios anatómicos. Constituye el 8% de todos los cánceres en niños, con una incidencia anual de 6.4 casos por millón de neonatos y lactantes cada año y 4.5 casos por millón de niños y adolescentes cada año. <sup>1</sup>

La distribución topográfica en la edad pediátrica es la siguiente: en primer lugar cabeza y cuello (44%), donde los tumores parameningeos son los más comunes (16%), seguidos por los de órbita (9%), área genitourinaria (24%) -siendo más comunes en próstata, vejiga y región paratesticular-; y extremidades (19%). El restante 22 % se distribuyen entre el tórax, retroperitoneo, periné, etc.

La clasificación de los rabdomiosarcoma ha variado con el tiempo. La primera clasificación propuesta en 1958 por Horn y Enterline dividía a los rabdomiosarcomas en cuatro grupos histológicos. Dichos tipos histológicos son: embrionario, botrioides, alveolar y pleomórfico. Se ha descrito una relación entre la región anatómica del primario y la estirpe histológica; en la cabeza, el

cuello y el área genitourinaria la variedad embrionaria es la más común, mientras que en las extremidades predomina la estirpe alveolar <sup>2</sup>

Posteriormente se agregaron subvariedades histológicas con significado pronóstico, de tal suerte que la clasificación actual del RMS de 1998 clasifica los rhabdomiomas en tres categorías dependiendo de su comportamiento con las subvariantes morfológicas correspondientes. **TABLA 1**

Los criterios histológicos para el diagnóstico de las diferentes subvariedades son los siguientes:

**Rhabdiosarcoma Embrionario:** Consiste en un tumor poco diferenciado con patrones de crecimiento difuso y en nidos. Alternan zonas hipercelulares con paucicelulares, el estroma puede mostrar áreas mixoides o hialinizadas. Las células son ovoides a ahusadas, con núcleos hipercromáticos de redondos a ovoides, hay nucleolos incipientes y muestran escaso citoplasma. El citoplasma puede tener estriaciones. Se observan ocasionalmente rhabdmioblastos entre las células poco diferenciadas.

**Rhabdiosarcoma botrioides:** se requiere la presencia de un epitelio intacto rodeado por una capa de rhabdmioblastos (capa de cambio), las células neoplásicas son ahusadas a estelares con estriaciones. El estroma es mixoide. Se presenta con mayor frecuencia en cavidades como vagina, útero, vejiga y vesícula biliar.

**Rhabdiosarcoma Fusocelular:** Esta entidad fue descrita recientemente (1993). Las células neoplásicas se encuentran dispuestas en fascículos o haces con aspecto arremolinado. Las células por definición son fusiformes predominantemente, tienen núcleos ovoides y nucleolo prominente. Se pueden

observar, aunque escasas, células redondas o multinucleadas; las estriaciones citoplásmicas son ocasionales.

**Rabdomiosarcoma Alveolar:** muestra característicamente septos fibrovasculares en forma de fisuras, rodeados por células más o menos redondas. Citológicamente las células neoplásicas son uniformes, redondas a alargadas con núcleos vesiculares e hipercromáticos y nucleolos pequeños. El citoplasma es escaso y eosinófilo. Usualmente hay células gigantes multinucleadas. Se pueden observar células con citoplasma miógeno o “células con bandas” aunque no es una característica del rabdomiosarcoma alveolar. Menos comúnmente puede haber células vacuoladas con citoplasma abundante y de aspecto claro. Existe un patrón clásico el cual es el descrito previamente, y un patrón sólido el cual puede confundirse con linfoma, sarcoma de Ewing ó algún tumor de células pequeñas redondas y azules.

**Rabdomiosarcoma (sarcoma) Indiferenciado:** típicamente esta caracterizado por sabanas de células neoplásicas de apariencia uniforme, las cuales son ovoides. La actividad mitótica excede las 10 mitosis por campo de gran aumento. Este corresponde a un diagnóstico de exclusión.

**Concepto de Anaplasia:** Por definición se trata de la presencia de células neoplásicas grandes con núcleos multilobulados,  $\geq 3$  veces más grandes que los núcleos adyacentes con o sin mitosis atípicas. La distribución de las células anaplásicas pueden ser focal o difusa como en el tumor de Wilms. <sup>4</sup>

## **2. ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS PARA EL DIAGNOSTICO HISTOPATOLOGICO**

Los estudios complementarios para el diagnóstico histopatológico incluyen tinciones de inmunohistoquímica y análisis ultraestructural con microscopía electrónica. Así mismo existen estudios de biología molecular aplicados al diagnóstico.

**Inmunohistoquímica.** Las reacciones complementarias de inmunohistoquímica empleadas son: vimentina, desmina, actina músculo específico observadas en el 90% de los casos. En ocasiones se puede observar positividad para citoqueratinas primordialmente en el tipo alveolar. Marcadores más específicos son MyoD1 y Miogenina. La más ampliamente utilizada debido a su facilidad técnica, valoración, sensibilidad y especificidad es la miogenina. La miogenina es un factor de transcripción para inducir la expresión de genes específicos de músculo estriado.

**Microscopía Electrónica:** El análisis ultraestructural muestra en la mayoría de los casos, al menos focalmente, diferenciación rudimentaria hacia músculo esquelético confirmado por la presencia de filamentos delgados y gruesos arreglados como sarcómeras con bandas Z ó grandes agregados de fibras enredadas con bandas Z.

### 3. FACTORES PRONOSTICOS EN RABDOMIOSARCOMA

Los factores pronósticos varían de acuerdo a: sitio de presentación, edad promedio del paciente al momento de la presentación, cuadro clínico, sexo, extensión de la enfermedad al momento del diagnóstico y los subtipos histológicos. Aunque es conocido que la etapa clínica es el factor más importante para determinar el pronóstico.<sup>6,7</sup>

La estadificación de los rabdomiosarcomas esta dada por dos sistemas empleados en combinación. El primero esta basado en las primeras dos etapas de investigación del *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study* (IRS), en el cual, los rabdomiosarcomas se dividen en cuatro estadios, señalados en la **Tabla 2**.

El segundo sistema de estadificación es el TNM, el cual es diseñado por el IRS para la cuarta etapa del mismo que se señala en la **Tabla 3**.

### 4. GENERALIDADES DE RABDOMIOSARCOMAS PARATESTICULARES

Los RMS paratesticulares representan una entidad anatomo-clínica con características peculiares que los distinguen del resto de los rabdomiosarcomas:

- a) Por un lado, su localización superficial permite un diagnostico mas temprano cuando el tumor es aun pequeño.
- b) La distribución de los tipos histológicos es diferente, con una mayor proporción de las neoplasias de bajo riesgo.

#### **4a. FRECUENCIA**

Los tumores testiculares y paratesticulares prepuberales, representan del 1-2 % de todas las neoplasias sólidas en la edad pediátrica; con una incidencia aproximada de 0.5-2/100,000 niños. <sup>6</sup> La mayoría de ellos son benignos (70%) y la minoría son malignas (30%).

Los sarcomas ocupan el tercer lugar en frecuencia de los tumores paratesticulares y representan entre el 5 y el 15% de todas las neoplasias, siendo el rhabdomioma el más frecuente. <sup>9</sup> Por otro lado el 7% de todos los rhabdomiomas tienen localización paratesticular llegando a representar un 17% de las masas intraescrotales malignas en niños menores de 14 años. El rhabdomioma embrionario es el tipo histológico más común en pacientes pediátricos, correspondiendo al 70-75% de todos los rhabdomiomas y hasta el 10% de todas las neoplasias de la infancia. Otros sarcomas de esa localización que plantean un diagnóstico diferencial con la variedad fusocelular del rhabdomioma son el Leiomioma y el Fibrosarcoma.

#### **4b. DISTRIBUCION POR EDAD**

Usualmente se presentan con una distribución por edad bimodal con el primer pico entre niños de 3-4 meses y adolescentes; con una edad promedio al diagnóstico de 6.5 años (7 meses- 23 años). Sin embargo, el rhabdomioma paratesticular es un tumor raro, con una incidencia aproximada de 4-7 casos/ millón de varones/ año. <sup>5, 10</sup>

#### **4c. MANIFESTACIONES CLÍNICAS**

Aunque su incidencia es baja, es importante tenerlo en cuenta ya que clínicamente suele manifestarse como una masa escrotal indolora, a menudo asociada con hidroceles reactivos y hernias inguinales, siendo difícil distinguirlo de un tumor testicular. El motivo de consulta más frecuente es por masa testicular, con sospecha de tumor testicular primario.<sup>5, 10</sup>

#### **4d. CLASIFICACION HISTOLOGICA Y FRECUENCIA SEGÚN VARIEDAD**

Se ha relacionado su histogénesis con el desarrollo embrionario del cordón espermático, epidídimo, cubiertas testiculares y tejido conectivo. El tipo embrionario es el mas común (60%) y representa el 97% de todos los RMS paratesticulares.<sup>2</sup>

La variante fusocelular es la mas común en localización paratesticular representa 6% de todas los RMS embrionarios, se caracteriza por predominio de morfología fusocelular (> 50% del tumor), actividad mitósica de escasa a nula y necrosis poco común; además tiene un excelente pronóstico.<sup>11, 12</sup> EL RMS fusocelular es una entidad relativamente reciente descrita en 1992 en la población pediátrica por Cavazzana et al como parte del German-Italian Cooperative Sarcoma Study. Tales hallazgos fueron confirmados en 1993 por el IRS, Cavazzana et al informaron 21 rabdomiosarcomas embrionarios compuestos predominantemente (>80%) de células fusiformes, y elongadas, que imitaban miotúbulos fetales en un estadio tardío de diferenciación celular. En dicho estudio se observó que éste tumor se originaba con fuerte predilección en hombres, particularmente en localización paratesticular.

Mediante inmunohistoquímica y microscopia electrónica se observó que las células mostraban un alto grado de diferenciación hacia músculo esquelético. Los autores acuñaron el término de rhabdomiosarcoma de células fusiformes (fusocelular) para distinguir esta entidad del rhabdomiosarcoma embrionario usual debido a su curso clínico más favorable. <sup>8</sup>

Rubin et al en 1998 describió los primeros 2 casos en adultos, y evidenció el curso clínico más severo en éste grupo etáreo. <sup>8, 13</sup>

## **5. CLASIFICACIÓN DE ETAPA CLÍNICA**

Para valorar su extensión, la clasificación más utilizada es la propuesta por el *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study* (IRS) que contempla cuatro estadios en función de su extensión y es similar a la del resto de rhabdomiosarcomas. Tabla 4

El estudio de extensión debe incluir: radiografía de tórax, TAC abdomino-pélvica y gammagrafía ósea. <sup>14</sup>

## **TRATAMIENTO**

Para el tratamiento del rhabdomiosarcoma paratesticular, el IRS recomienda orquiectomía inguinal radical en todos los estadios, con disección ganglionar, radioterapia y quimioterapia. Tras la orquiectomía radical, en los pacientes en estadio I se debe contemplar el tratamiento con poliquimioterapia sistémica. En estadios II, III y IV se aconseja la linfadenectomía retroperitoneal, seguida de poliquimioterapia y radioterapia. Con respecto al papel de la quimioterapia, se considera obligatoria en todos los estadios, incluido el estadio



la, siendo los agentes más utilizados: Vincristina, Actinomicina D y Ciclofosfamida o Ifosfamida. La radioterapia se utiliza en casos de afección ganglionar o enfermedad residual. El control de estos pacientes debe ser estricto durante los tres años siguientes al tratamiento, dado que la mayor parte de recidivas se dan en este periodo. Posteriormente es necesaria la vigilancia al menos durante la primera década.<sup>14, 15</sup>

## **7. FACTORES PRONOSTICOS Y SUPERVIVENCIA**

La localización paratesticular que es superficial y visible, permite detectar signos y síntomas tempranos, que pueden guiar más fácilmente al diagnóstico; y a menudo permite la realización de cirugía curativa con escisión completa del tumor. La localización peculiar del tumor y el diagnóstico temprano, no justifican en su totalidad el buen pronóstico de los rhabdiosarcomas paratesticulares. Además de evaluar la etapa clínica, se consideran también otros factores adicionales que también influyen en el curso clínico de la enfermedad, como son el sitio anatómico y el subtipo histológico del tumor. La localización primaria paratesticular se considera una presentación de pronóstico favorable en comparación con otros rhabdiosarcomas, a pesar de la frecuente afección de los ganglios linfáticos retroperitoneales. Se ha considerado al subtipo histológico como una importante variable pronóstica independiente; en varios estudios, se ha encontrado que es un fuerte predictor de la supervivencia. En esta localización, el 97% de los tumores son de histología embrionaria, que representa el subtipo favorable. El grado de diferenciación celular ha sido señalado por algunos autores como un importante indicador

pronóstico: a mayor grado de diferenciación celular, mejor pronóstico. Esto a propósito de que la mayoría de los rabdomiosarcomas presentes en región paratesticular son de morfología fusocelular, que tienen un mayor grado de diferenciación en comparación con otros subtipos histológicos. La edad también se ha considerado un importante factor pronóstico; hay algunas series que presentan una relación entre edad y etapa clínica. La mayoría de pacientes que son diagnosticados en estadios I y II son prepúberes (78%), mientras que la mayoría de pacientes en estadios III y IV son pospuberales (88%). De tal suerte que, la supervivencia a 5 años en pre y pospúberes es de 91% y 60% respectivamente. La modalidad actual de tratamiento multidisciplinario ha permitido una importante mejoría en el control de la enfermedad, con un índice de supervivencia mayor de 80% a dos años. Se ha informado una supervivencia a 3 años de 94% para rabdomiosarcomas de localización paratesticular vs 60-70% correspondiente a RMS de localización no favorables (p. ej. parameningeos). En 30-40% de los casos hay metástasis a ganglios linfáticos retroperitoneales.

1, 2, 15

#### **IV. JUSTIFICACIÓN**

En las últimas décadas el pronóstico del rhabdomioma se ha modificado ya que además de evaluar el estadio o grupo clínico del tumor al momento del diagnóstico, se consideran otros factores adicionales que también influyen en el curso clínico de la enfermedad como: el sitio anatómico y el subtipo histológico del tumor. Los rhabdomiomas paratesticulares son una entidad anatómico-clínica con características peculiares, ya que son en su mayoría de tipo embrionario en su variante fusocelular, lo que los hace por localización e histología de pronóstico favorable. Queremos conocer nuestra experiencia como institución pediátrica de concentración con respecto a los rhabdomiomas de localización paratesticular, basándonos en la clasificación actual y auxiliándonos con los nuevos estudios complementarios. Para lo anterior, es necesario hacer una revisión de todos nuestros casos diagnosticados como rhabdomiomas o sarcomas fusocelulares de localización paratesticular para su correcta reclasificación.

## **V. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

Hay pocas series internacionales en niños que se refieran a la frecuencia de los diferentes tipos histológicos de los sarcomas paratesticulares y su relación con el pronóstico. Ya que el Instituto Nacional de Pediatría es un centro de referencia nacional con un acervo de estudios histopatológicos colectados a lo largo de casi 40 años, es posible que se cuente con una muestra numerosa de neoplasias en esa localización, lo que permitirá su revisión y reclasificación utilizando técnicas de inmunohistoquímica y microscopia electrónica con el objeto de evaluar el impacto del tipo histológico en el pronóstico.

## **VI. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

¿Cuál es la morfología predominante de acuerdo a los criterios actuales de clasificación (*Intergroup Rhabdomyosarcoma Study* 1998) de los rhabdomyosarcomas de localización paratesticular en el Instituto Nacional de Pediatría en 38 años?

## **VII. OBJETIVOS**

### **1. GENERAL**

Conocer la frecuencia y tipos histológicos de los rabdomiosarcomas paratesticulares y su correlación con la estadificación al momento del diagnóstico.

### **2. ESPECÍFICOS**

1.- Reclasificar los rabdomiosarcomas de localización paratesticular según los tipos y subtipos histológicos establecidos por el *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study* en 1998.

2.- Reclasificar los sarcomas con morfología fusocelular, de localización paratesticular auxiliándonos con reacciones de inmunohistoquímica (marcadores específicos).

## **VIII. HIPÓTESIS**

Es un estudio descriptivo, no tiene hipótesis central.

## **IX. MATERIAL Y MÉTODOS**

### **1. Clasificación de la investigación (tipo de estudio):**

Es una investigación observacional, transversal, retrolectiva y descriptiva.

### **2. Universo de estudio:**

Registros de biopsias del archivo de patología quirúrgica del Departamento de Patología del Instituto Nacional de Pediatría, de 1971 al 2009.

### **3. Criterios de inclusión:**

Todos los casos que cuenten con laminillas y/o bloques de parafina diagnosticados como Rabdomiosarcomas y Sarcomas Fusocelulares de localización paratesticular en el Departamento de Patología del Instituto Nacional de Pediatría en el periodo ya mencionado.

### **4. Criterios de exclusión**

a) Todos los casos con material histopatológico incompleto que no permita su valoración.

b) Todos los casos que posterior a la revisión no correspondan a rabdomiosarcomas.

## **5. Procedimiento**

Las laminillas histológicas teñidas con hematoxilina-eosina y las reacciones de inmunohistoquímica (Desmina, Miogenina, Myo-D1, Ki-67, p53) de cada caso, serán analizadas por dos observadores, anotando los hallazgos y el diagnóstico morfológico en la hoja diseñada para recolección de datos. En los casos que no se cuente con las reacciones de inmunohistoquímica ya mencionadas, serán realizadas a partir de los bloques de parafina en resguardo. En los casos que se cuente con estudio ultraestructural (microscopía electrónica) se procederá de igual manera.

De los casos reclasificados que cuenten con espécimen de resección quirúrgica (orquiectomía y disección ganglionar) se revisará el informe del estudio histológico para determinar las variables de: tamaño tumoral, invasión capsular, invasión a tejidos blandos vecinos, invasión linfática, tumor en borde quirúrgico, tumor en ganglios linfáticos y metástasis a médula ósea.

## **6. Variables**

- Tamaño del tumor (variable numérica)
- Invasión de la cápsula (variable nominal)
- Invasión a tejidos blandos vecinos (variable nominal)
- Invasión linfática (variable nominal)
- Tumor en bordes de sección quirúrgica (variable nominal)
- Tumor en ganglios linfáticos (variable nominal)
- Metástasis a médula ósea (variable nominal)

## **X. TAMAÑO DE LA MUESTRA**

Se analizarán 16 casos en total, todos diagnosticados como sarcomas de localización paratesticular.

## **XI. ANÁLISIS ESTADÍSTICO**

Se aplicará análisis de estadística descriptiva. Para la correlación de las variables anatomopatológicas con la etapa clínica se utilizara  $X^2$  para las variables nominales y  $t$  de Student para las numéricas.

## **XII. CONSIDERACIONES ÉTICAS**

Es un estudio retrospectivo basado en reportes anatomopatológicos y se guardará la confidencialidad de los pacientes.



### **XIII. RESULTADOS**

#### **1. Frecuencia**

Se encontraron 18 casos de neoplasias de localización paratesticular, de los cuales 2 fueron benignos y 16 fueron malignos (todos sarcomas). **TABLA 5**

De estos 16 casos, 15 estaban diagnosticados originalmente como rhabdomyosarcomas y uno como sarcoma fusocelular indiferenciado.

#### **2. Clasificación histopatológica**

De los 14 casos diagnosticados como rhabdomyosarcoma e incluidos en el estudio, ocho casos (57.1%) fueron diagnosticados inicialmente como RMS embrionario, cinco casos (35.7%) como RMS fusocelular y un caso (7.1%) como RMS alveolar. Al realizar la revisión, encontramos que cinco de los ocho casos diagnosticados como RMS embrionario corresponden, de acuerdo a la nueva clasificación, a la variedad fusocelular (**Casos 1, 3, 4, 8 y 9**); un caso diagnosticado inicialmente como RMS fusocelular fue reclasificado (acorde a los nuevos criterios) como RMS embrionario con áreas fusiformes del 30% (**Caso 5**) y el **caso 14** con diagnóstico inicial de RMS alveolar fue reclasificado como RMS embrionario también. Los siete casos restantes (**2, 6, 7, 10, 11, 12 y 13**) conservaron su diagnóstico inicial. De acuerdo a esto, la morfología de nuestros 14 casos de RMS paratesticulares es de la siguiente manera: RMS fusocelulares 9 casos (64.2%), y RMS embrionarios 5 casos (35.7%). **TABLA 6**

Histológicamente, en los nueve casos diagnosticados inicialmente y reclasificados como RMS fusocelular, los tumores estaban constituidos en más del 50% por células fusiformes de citoplasma pálido y núcleos vesiculosos, de ovoides a alargados, con arquitectura en haces cortos y largos, en ocasiones con un patrón de crecimiento similar al fibrosarcoma. Tres casos exhibieron pleomorfismo focal, con aisladas células gigantes multinucleadas con citoplasma miógeno (**Casos 3, 6 y 8**).

Los cinco casos correspondientes a RMS embrionario exhibieron un patrón de crecimiento difuso, alternando áreas pauci e hipercelulares, con células ovoides de núcleos hipercromáticos redondeados, con nucleolos incipientes y escaso citoplasma que exhibió ocasionales estriaciones. El **caso 5** diagnosticado inicialmente como RMS fusocelular, incluía únicamente  $\leq 30\%$  de áreas fusocelulares, por lo que se reclasificó como RMS embrionario. El **caso 14** diagnosticado como RMS alveolar exhibió áreas aisladas y focales clásicas con septos fibrovasculares revestidos por células ovoides de núcleos vesiculosos con estriaciones citoplásmicas ocasionales y áreas sólidas; pero la morfología embrionaria predominó en  $>80\%$  del espécimen.

En todos los casos, se observó un porcentaje variable de citodiferenciación hacia rabdomioblastos; algunas células eran redondas y otras multinucleadas exhibiendo cierto grado de pleomorfismo. En todos los casos encontramos mitosis aisladas (de 2 a 9 en 10 campos de 40x), predominando en los RMS embrionarios; únicamente observamos mitosis tetrapolares (anaplasia focal) en un RMS embrionario (**Caso 7**). Con respecto al estroma, observamos un número variable de estructuras vasculares, en su mayoría de pequeño calibre. Otro hallazgo más o menos constante (**Casos 6,**

**7, 8 y 12**) fue la presencia de infiltrado linfoplasmocitario y polimorfonuclear, de escaso a moderado, con predominio perivascular. Sólo un caso presentó inflamación crónica con células gigantes de tipo cuerpo extraño y esclerosis estromal (**Caso 8**).

Un ejemplo de cada variedad histológica se presenta en la figura 1.

### **3. Estadificación**

Una vez reclasificados morfológicamente, se revisó el informe histopatológico para establecer la estadificación al momento de la cirugía, de todos aquellos casos que contaran con espécimen de resección quirúrgica (orquiectomía y disección ganglionar). **TABLA 7**

La edad media fue de 7.07 años (con un rango de 2 años a 14 años), y una mediana de 5.5 años. La información concerniente al tamaño del tumor estuvo disponible en 10 casos; con un tamaño tumoral oscilando entre 2.3 cm y 9.5 cm de eje mayor. Ocho casos presentaron invasión a tejidos blandos vecinos; de éstos, uno específicamente al epidídimo (**Caso 2**) y dos al escroto (**Casos 7 y 10**). Sólo en tres casos se observó margen infiltrativo con invasión capsular (**Casos 5, 7 y 8**), dos de ellos correspondieron a RMS embrionario. La invasión vascular linfática sólo estuvo presente en un caso (el mismo **caso 2** con invasión al epidídimo). Con respecto al borde de sección quirúrgica (borde quirúrgico de cordón espermático), se observó tumor en 4 casos (**casos 7, 9, 10 y 14**); mientras que sólo dos casos presentaron metástasis a ganglios linfáticos: un ganglio positivo de seis ganglios linfáticos analizados en el **caso 7**, y ocho positivos de ocho ganglios linfáticos en el **caso 14**; ambos RMS

embrionarios. En ninguno ocurrió metástasis a médula ósea. Los hallazgos mencionados ajustados a los criterios establecidos para la etapificación clínica de los RMS paratesticulares, nos muestran que todos nuestros casos se encontraban en estadio I. **TABLA 8**

#### **4. Inmunohistoquímica**

La naturaleza miógena de estos tumores la confirmamos mediante reacciones de inmunohistoquímica (Desmina, MyO-D1, Miogenina, Actina de Músculo Específico -AME-), valoramos también su índice de proliferación celular (Ki-67 y p53). En todos los casos, las células neoplásicas fueron variable pero constantemente positivas para Desmina, siendo focal en cinco casos (**6, 7, 9, 10 y 13**); la expresión de Miogenina fue casi constante, a excepción de dos casos negativos (**1, 12**) y cinco casos con inmunoexpresión focal (**6, 7, 8, 9 y 13**). Myo-D1 fue menos constante aún, con tres casos negativos (**Casos 1, 3 y 4**), cinco con positividad focal (**6, 7, 10, 11 y 13**) y dos casos con expresión citoplásmica granular (**8 y 12**). En contraste, la positividad para AAME fue focal en seis casos (**4, 5, 6, 7, 10 y 13**) con una positividad oscilando entre el 15 y 30%, uniforme en tres casos y negativa en dos casos (**1 y 12**).

También realizamos Ki-67 y p53, Ki-67 mostró un mayor porcentaje de positividad con sólo dos casos negativos; p53 sólo fue expresado en 9 casos con bajo porcentaje de positividad. Sin embargo, el porcentaje de positividad promedio de ambos fue mayor en RMSE variante clásica. **TABLAS 9 y 10**

La **figura 2** ilustra un ejemplo de la inmunohistoquímica realizada.

## 5. Correlación clínico-patológica

Con el propósito de investigar el significado de la variedad fusocelular del RMS embrionario en relación a las características clínicas lo comparamos con la variedad del RMS embrionario clásico.

Como se aprecia en las **tablas 11-13**, la invasión capsular y a tejidos blandos, extensión al borde de sección quirúrgica y metástasis a ganglios linfáticos predominan en el rhabdomioma embrionario clásico.

En la **tabla 11** se aprecia que la variedad fusocelular ocurre en niños de menor edad que son los de mejor pronóstico y en la **tabla 12** se muestra que la variedad fusocelular está relacionada con un tumor de menor tamaño

Aunque la serie es pequeña y no permite el análisis estadístico, da la impresión de que la variante fusocelular del rhabdomioma embrionario tiene mejor comportamiento intrínseco que su variante clásica.

## **CONCLUSIONES**

- I. En nuestro instituto, siendo un centro de referencia de tercer nivel, con una población importante y relativamente estable, encontramos 18 casos correspondientes a neoplasias de localización paratesticular; de los cuales 2 (11.11%) fueron benignos y 16 fueron malignos (88.88%), contrario a lo encontrado en la literatura consultada, donde la mayoría de neoplasias sólidas paratesticulares en edad pediátrica son benignas (70%).
- II. Los 16 casos neoplásicos correspondieron a sarcomas primarios de localización paratesticular. Según nuestra revisión bibliográfica, los sarcomas ocupan el tercer lugar en frecuencia de los tumores paratesticulares y representan entre el 5 y el 15% de todas las neoplasias, siendo el rabdomiosarcoma el más frecuente.
- III. Nuestros 16 casos correspondieron a sarcomas primarios de localización paratesticular: un sarcoma indiferenciado, un tumor fibroso solitario/ hemangiopericitoma y catorce rabdomiosarcomas.
- IV. A propósito de los datos mencionados en la literatura, podemos concluir con nuestros datos que el RMS es la neoplasia maligna de localización paratesticular más frecuente en nuestra población.

- V. La nueva clasificación y sus criterios histopatológicos son de gran utilidad, ya que la mitad de nuestros 14 casos fueron reclasificados: cinco de los ocho casos diagnosticados como RMS embrionario clásico corresponden a RMS embrionario fusocelular, un caso diagnosticado inicialmente como RMSE fusocelular fue reclasificado como RMS embrionario clásico con áreas fusiformes del 30% y un caso diagnosticado como RMS alveolar fue reclasificado como RMS embrionario clásico.
- VI. La otra mitad de los casos conservó su diagnóstico inicial.
- VII. De tal suerte que, la morfología de nuestros 14 casos de RMS paratesticulares es de la siguiente manera: RMSE fusocelulares 9 casos (64.2%), y RMSE clásicos 5 casos (35.7%). Coincidiendo con la literatura, que reporta al RMS embrionario como el más frecuente (97%), siendo su variante fusocelular la más común en localización paratesticular.
- VIII. Las series internacionales mencionan que la mayoría de los pacientes prepúberes (78%) son diagnosticados en estadios I y II. Nuestra población consta exclusivamente de pacientes prepúberes y todos fueron diagnosticados en estadio I.
- IX. Encontramos que la mayoría de los RMSE variante fusocelular comparados con la variante clásica: se presentaron en niños de menor edad, fueron de menor tamaño y presentaron menos invasión (capsular, a tejidos blandos, vascular linfática, borde quirúrgico y metástasis ganglionares).

- X. La naturaleza miógena de estos tumores la confirmamos mediante reacciones de inmunohistoquímica. En todos los casos las células neoplásicas fueron variable pero constantemente positivas para Desmina. Las expresiones de Miogenina y Myo-D1 fueron menos constantes y más variables.
- XI. Los RMS paratesticulares representan una entidad anatomoclínica con características peculiares: su localización superficial permite detectarlos en estadios tempranos por lo que a menudo el abordaje quirúrgico es curativo, y su histología predominante (variedad fusocelular) es considerada favorable; características que le confieren un excelente pronóstico en la población pediátrica.
- XII. Finalmente podemos concluir que aunque la serie es pequeña y no permite el análisis estadístico, da la impresión de que la variante fusocelular del rhabdomyosarcoma embrionario tiene mejor comportamiento intrínseco que su variante clásica.



## **BIBLIOGRAFIA**

1. Weiss SW, Goldblum JR. Rhabdomyosarcoma. In Enzinger & Weiss's Soft Tissue Tumors. Philadelphia: MOSBY Elsevier, 2008. Chapt.21: 595-631
2. Castellino SM, McLean TW. Pediatric genitourinary tumors. *Curr Opin Oncol* 2007; 19: 248-53
3. Qualman MJ, Coffin M, Newton A, Et al. Intergroup Rhabdomyosarcoma Study: update for pathologists. *Pediatr Dev Pathol*. 1998;1(6):550-61
4. Kempson RL, Fletcher CD, Evans HL, Et al. Skeletal muscle tumors. In: Atlas of tumor pathology: Tumors of the soft tissues, Third series. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology, fasc. 30. 1998. Chapt. 6: 270-90
5. Kizer WS, Dykes TE, Brent EL, Et al. Paratesticular spindle cell rhabdomyosarcoma in an adult. *J Urol* 2001; 166: 606-07
6. Agarwal PK, Palmer JS. Testicular and paratesticular neoplasms in prepuberal males. *J Urol* 2006; 176: 875-81
7. Ferrari A, Casanova M, Massimino M, Et al. The management of paratesticular rhabdomyosarcoma: a single institutional experience with 44 consecutive children. *J Urol* 1998; 159: 1031-34
8. Cavazzana AO, Schmidt D, Ninfo V, Et al. Spindle cell rhabdomyosarcoma. A prognostically favorable variant of rhabdomyosarcoma. *Am J Surg Pathol* 1992; 16(3): 229-35

9. Cao AE, Alarcón MH, Fuster SJL. Tumores testiculares y paratesticulares prepuberales. Experiencia en nuestro centro y revisión de la literatura. *Actas Urol Esp* 2005; 29 (4): 355-59
10. Cakmak O, Karaman A, Hakan Y, Et al. Paratesticular rhabdomyosarcoma in a neonate. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 605-06
11. Silvestris N, Zito FA, Resta L, Et al. Unique case of giant adult paratesticular spindle cell rhabdomyosarcoma. *Urology* 2009; 73: 500-02
12. Kilpatrick SE, Renner JB, Creager A: Small round cell tumors of bone and soft tissue. In: Diagnostic musculoskeletal surgical pathology. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2004. Chapt.3: 43-51
13. Nascimento AF, Fletcher CD. Spindle cell rhabdomyosarcoma in adults. *Am J Surg Pathol* 2005; 29(8): 1106-13
14. Mora-Nadal JI, Ponce-Campuzano A, Llopis-Manzanera J, et al. Rabdomiosarcoma Paratesticular. *Actas Urol Esp* 2004; 28 (2): 245-48
15. Kosan M, Gonulalan U, Ugurlo O, Et al. Embryonal paratesticular rhabdomyosarcoma: a case of young adult patient who has inguinal relapse. *Int Urol Nephrol* 2007; 39: 1159-61
16. Ferrari A, Bisogno G, Casanova M, Et al. Paratesticular rabdomyosarcoma: report from the Italian and German Cooperative Group. *J Clin Oncol* 2002; 20: 440-455

**TABLA 1. CLASIFICACIÓN INTERNACIONAL DE RMS: SUBVARIETADES HISTOLÓGICAS Y SIGNIFICADO PRONÓSTICO (IRS-1998)**

<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Pronóstico superior</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>RMS embrionario botrioide: 95% (sobrevida a 5 años)</b></li> <li>• <b>RMS embrionario fusocelular: 88%</b></li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Pronóstico intermedio</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>RMS embrionario clásico: 66%</b></li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>Pronóstico pobre</b></li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <b>RMS alveolar: 53%</b></li> <li>• <b>RMS anaplásico, difuso: 45%</b></li> <li>• <b>Sarcoma indiferenciado: 44%</b></li> </ul>

**TABLA 2. CLASIFICACION POR ESTADIOS SEGÚN EL I.R.S.**

<b>Estadio</b>	<b>Extensión de la enfermedad y resultado quirúrgico</b>
<b>I</b>	A. Tumor localizado, confinado al sitio de origen, completamente resecado B. Tumor localizado con infiltración a los tejidos adyacentes, completamente resecado
<b>II</b>	A. Tumor localizado, resección macroscópica focal con enfermedad residual microscópica. B. Tumor localmente extenso (diseminación a ganglios linfáticos regionales), completamente resecado. C. Tumor extenso (diseminación a ganglios linfáticos regionales), resección macroscópica total pero con enfermedad residual microscópica.
<b>III</b>	A. Tumor localizado o extenso con enfermedad residual macroscópica después de biopsia únicamente. B. Tumor localizado o extenso con enfermedad residual macroscópica después de una resección mayor ( $\geq 50\%$ )
<b>IV</b>	Cualquier tamaño de tumor con o sin diseminación ganglionar, con metástasis a distancia, independiente del abordaje quirúrgico del tumor primario.

**TABLA 3. ESTADIFICACION DE RMS BASADA EN TNM**

<b>Estadio</b>	<b>Sitios</b>	<b>Invasión del Tumor</b>	<b>Tamaño del Tumor</b>	<b>Ganglios</b>	<b>Metástasis</b>
<b>1</b>	Orbita  Cabeza y Cuello (no parameníngeos)  Genitourinario (no vejiga ni próstata)	T1 ó T2	A ó B	N0, N1 ó Nx	M0
<b>2</b>	Vejiga/Próstata  Extremidad  Parameníngeos  Tronco  Retroperitoneo	T1 ó T2	A	N0 ó Nx	M0
<b>3</b>	Vejiga/Próstata  Extremidad  Parameníngeos  Tronco  Retroperitoneo	T1 ó T2  T1 ó T2	A  B	N1  N0, N1 ó Nx	M0  M0
<b>4</b>	Cualquiera	T1 ó T2	A ó B	N0 ó N1	M1

T1: Tumor confinado al sitio anatómico, T2: Tumor con extensión local

A: ≤ 5 cm. B: > 5 cm.

N0: clínicamente sin compromiso ganglionar, N1: clínicamente con compromiso ganglionar, Nx: clínicamente desconocido

M0: Sin metástasis a distancia, M1: con metástasis a distancia.

**TABLA 4. ESTADIFICACION DE TUMORES PARATESTICULARES SEGÚN EL PEDIATRIC ONCOLOGY GROUP Y EL CHILDREN'S CANCER GROUP**

<p><b>I: Tumoración localizada y resecada por completo</b></p> <p>a) confinada al órgano y resecada por completo</p> <p>b) infiltra más allá del origen</p>
<p><b>II: Resección completa pero evidencia de diseminación regional</b></p> <p>a) resección macroscópica total con enfermedad residual microscópica</p> <p>b) linfáticos regionales afectados pero completamente resecados y sin enfermedad residual</p> <p>c) linfáticos regionales infiltrados y resecados pero con diseminación macroscópica residual</p>
<p><b>III: Resección incompleta con enfermedad residual macroscópica</b></p> <p>a) sólo se realiza biopsia</p> <p>b) resección parcial amplia de más del 50% del volumen del tumor</p>
<p><b>IV: Metástasis a distancia en el momento del diagnóstico</b></p>

**TABLA 5. FRECUENCIA DE TUMORES PARATESTICULARES**

	<b>TOTAL</b>	<b>PORCENTAJE</b>
<b>MALIGNAS</b>	<b>16</b>	<b>88.88 %</b>
<b>Rabdomiosarcomas</b>	<b>15</b>	<b>93.75%</b>
<b>Sarcoma Indiferenciado</b>	<b>1</b>	<b>6.25%</b>
<b>BENIGNAS</b>	<b>2</b>	<b>11.11 %</b>
<b>Linfangiomas</b>	<b>2</b>	<b>100%</b>

**TABLA 6. CLASIFICACIÓN HISTOPATOLÓGICA**

<b>CASO</b>	<b>DIAGNOSTICO HISTOPATOLOGICO INICIAL</b>	<b>DIAGNOSTICO HISTOPATOLOGICO FINAL</b>
1 C91-117	RMS EMBRIONARIO	RMS FUSOCELULAR
2 B95-480	RMS FUSOCELULAR	RMS FUSOCELULAR
3 C95-19	RMS EMBRIONARIO	RMS FUSOCELULAR CON PLEOMORFISMO FOCAL
4 C97-67	RMS EMBRIONARIO	RMS FUSOCELULAR
5 B97-953	RMS FUSOCELULAR	RMS EMBRIONARIO CON AREAS FUSIFORMES DEL 30%
6 C97-103	RMS FUSOCELULAR	RMS FUSOCELULAR CON AREAS PLEOMORFICAS
7 B98-2467	RMS EMBRIONARIO	RMS EMBRIONARIO
8 B99-473	RMS EMBRIONARIO	RMS FUSOCELULAR CON PLEOMORFISMO FOCAL
9 C03-07	RMS EMBRIONARIO	RMS FUSOCELULAR
10 C03-29	RMS EMBRIONARIO	RMS EMBRIONARIO CON AREAS FUSIFORMES DEL 40%
11 C06-19	RMS FUSOCELULAR	RMS FUSOCELULAR
12 B06-385	RMS EMBRIONARIO	RMS EMBRIONARIO
13 B08-1755	RMS FUSOCELULAR	RMS FUSOCELULAR
14 B08-2149	RMS ALVEOLAR	RMS EMBRIONARIO
15 B92-891	RMS EMBRIONARIO	TUMOR FIBROSO SOLITARIO
16 C91-27	SARCOMA FUSOCELULAR INDIFERENCIADO	SARCOMA INDIFERENCIADO

**TABLA 7. Variables anatomopatológicas para estadificación**

CASO	EDAD (años)	TAMAÑO (cm)	IC	ITBV	IVL	TBSQ	TGL	Mts MO
1	5	ND	No	No	No	No	No	No
2	12	7.5 x 6 x 5.5	No	Si (epidídimo)	Si	No	No	No
3	2	ND	No	No	No	No	No	No
4	3	ND	No	No	No	No	No	No
5	14	3.5 x 3 x 3	Si	No	No	No	No	No
6	6	2.3 x 1 x 0.5	No	Si	No	No	No	No
7	3	9.5 x 8 x 7.5	Si	Si (escroto)	No	Si	Si (1/6)	No
8	10	4.5 x 3 x 3	Si	No	No	No	No	No
9	4	6 x 6	No	Si	No	Si	No	No
10	2	5.5 x 4.5 x 4	Si	Si (escroto)	No	Si	No	No
11	3	ND	No	No	No	ND	No	ND
12	8	9 x 3.1 x 1	No	No	No	No	No	No
13	4	2.8	No	No	No	No	No	No
14	12	5.5 x 5 x 4	ND	Si	No	Si	Si (8/8)	No

IC- Invasión Capsular; ITBV- Invasión a Tejidos Blandos Vecinos; IVL- Invasión Vascular Linfática; TBSQ- Tumor en Borde de Sección Quirúrgica; TGL- Tumor en Ganglios Linfáticos; Mts MO- Metástasis a Médula Ósea; ND- No Disponible

RMS Fusocelular       RMS Embrionario

**TABLA 8. Estadificación por caso**

CASO	EXTENSION TUMORAL	TAMAÑO TUMORAL	GANGLIOS LINFATICOS	METASTASIS A DISTANCIA	ESTADIO CLINICO
1	T1	-	N0	M0	I
2	T1	B	N0	M0	I
3	T1	-	N0	M0	I
4	T1	-	N0	M0	I
5	T1	A	N0	M0	I
6	T1	A	N0	M0	I
7	T1	B	N1	M0	I
8	T1	A	N0	M0	I
9	T2	B	N0	M0	I
10	T2	B	N0	M0	I
11	T1	-	N0	Mx	I
12	T1	B	N0	M0	I
13	T1	A	N0	M0	I
14	T2	B	N1	M0	I

T1: Localizado, confinado, completamente reseado; o con infiltración a tejidos adyacentes, completamente reseado;

T2: Resección completa con evidencia de diseminación regional; a: Enfermedad residual microscópica; b: Diseminación a ganglios linfáticos regionales, completamente reseados; c: Diseminación a ganglios linfáticos regionales, macroscópicamente completamente reseados, con enfermedad residual.

A: ≤ 5 cm. B: > 5 cm. x: Desconocido.

N0: clínicamente sin compromiso ganglionar, N1: clínicamente con compromiso ganglionar, Nx: clínicamente desconocido.

M0: Sin metástasis a distancia, M1: con metástasis a distancia, Mx: clínicamente desconocido.

RMS Fusocelular       RMS Embrionario



**TABLA 9. Expresión inmunohistoquímica de cada caso**

CASO	Desmina	Miogenina	Myo D1	AAME	Ki-67	P53
1	+	-	-	-	-	-
2	+ 60-70%	+ 60%	+	+ 90%	+ 30%	+ 5%
3	+	+	-	+	<5%	-
4	+	+	-	+f 25%	-	-
5	+ 60-70%	+ 50-60%	+ 40%	+f 15%	+ 50%	+ 10%
6	+f 15-20%	+f 25-30%	+f 15%	+f 30%	+ 40%	+ 10%
7	+f 10%	+f 30%	+f 30%	+f 15%	+ 80%	+ 15%
8	+ 80%	+f 25%	+c 100%	+ 90%	+ 20%	+ 10%
9	+f 15-20%	+f 30%	+	+ 70%	+ 70%	<2%
10	+f 30%	+ 40%	+f 20%	+f 30%	+ 50%	-
11	+	+ 40%	+f 10%	+ 50%	+ 15%	-
12	+	-	+c	-	+ 30%	+ 5%
13	+f 25%	+f 20%	+f 25%	+f 15%	+ 70%	+ 10%
14	+	+	+ 60%	+	+ 30%	< 3%

+: positivo en el 100% de células neoplásicas, -: negativo, f: focal, c: citoplasma, %: porcentaje de positividad

 RMS Fusocelular     
  RMS Embrionario

**TABLA 10.**

HISTOLOGIA	Desmina	Miogenina	Myo-D1	AAME	Ki-67 % **	P53 % **
FUSOCELULAR	6 / 9 f: 3 / 9	4 / 9 f: 4 / 9	3 / 9 f: 3 / 9	5 / 9 f: 3 / 9	31.8%	7.4%
EMBRIONARIO	3 / 5 f: 2 / 5	3 / 5 f: 1 / 5	3 / 3 f: 2 / 5	1 / 5 f: 3 / 5	48%	8.2%

f: expresión focal ( $\leq 40\%$ )

\*\* Porcentaje promedio

**TABLA 11. HISTOLOGÍA VS EDAD**

HISTOLOGIA	PROMEDIO	RANGO	MEDIANA
FUSOCELULAR	5.4	2-12	4
EMBRIONARIO	8.2	2-14	8

**TABLA 12. HISTOLOGIA VS TAMAÑO**

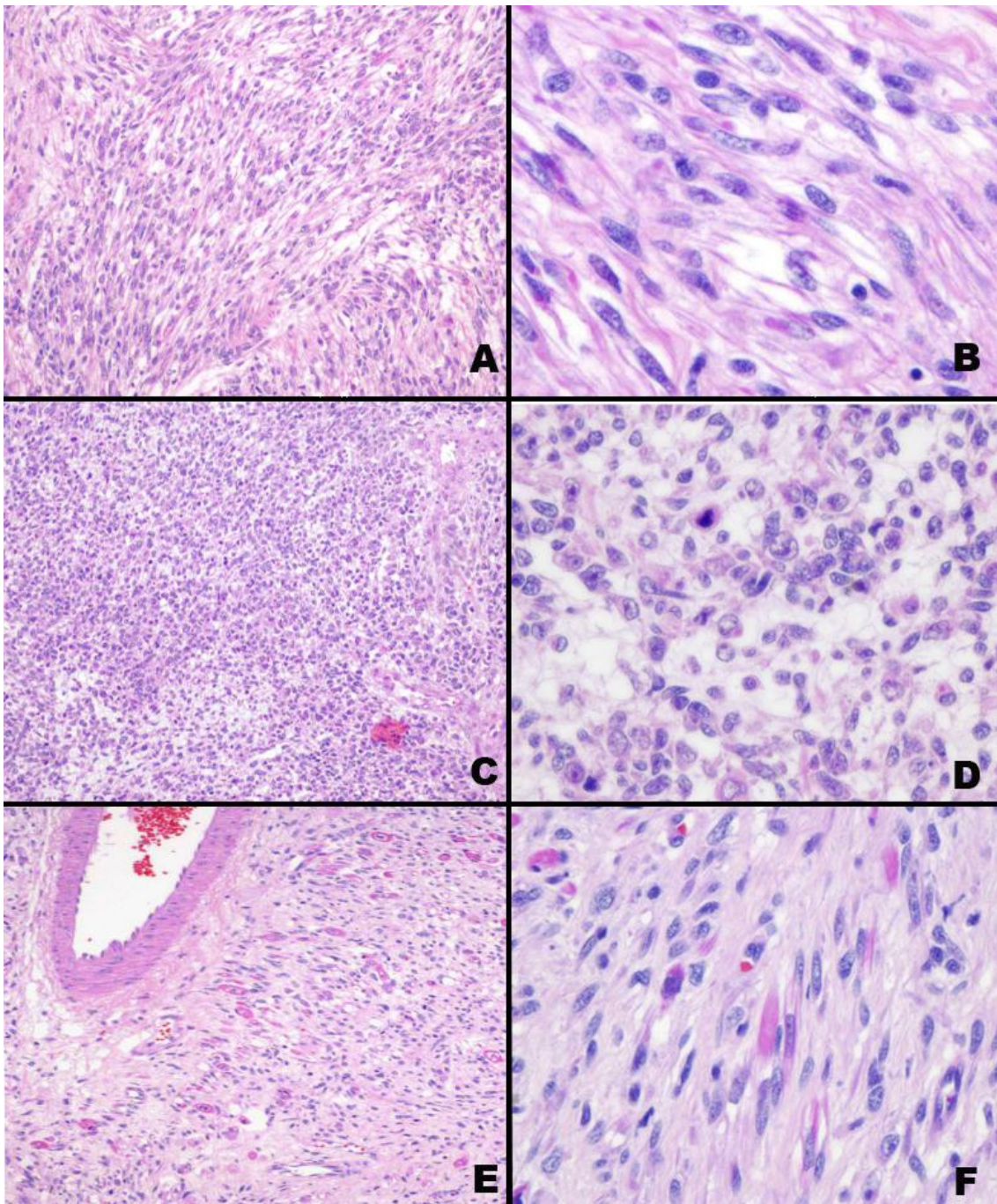
HISTOLOGÍA	≤ 5 cm	> 5 cm	TAMAÑO PROMEDIO
FUSOCELULAR	3 / 5	2 / 5	4.6 cm
EMBRIONARIO	1 / 5	4 / 5	6.6 cm

**TABLA 13. HISTOLOGIA VS INVASIÓN**

HISTOLOGIA	IC	ITBV	IVL	TBSQ	TGL
FUSOCELULAR	1 / 9	3 / 9	1 / 9	1 / 8	0 / 9
EMBRIONARIO	2 / 4	3 / 5	0	3 / 5	2 / 5

IC- Invasión Capsular; ITBV- Invasión a Tejidos Blandos Vecinos; IVL- Invasión Vascular Linfática; TBSQ- Tumor en Borde de Sección Quirúrgica; TGL- Tumor en Ganglios Linfáticos

**FIGURA 1. Variantes morfológicas**

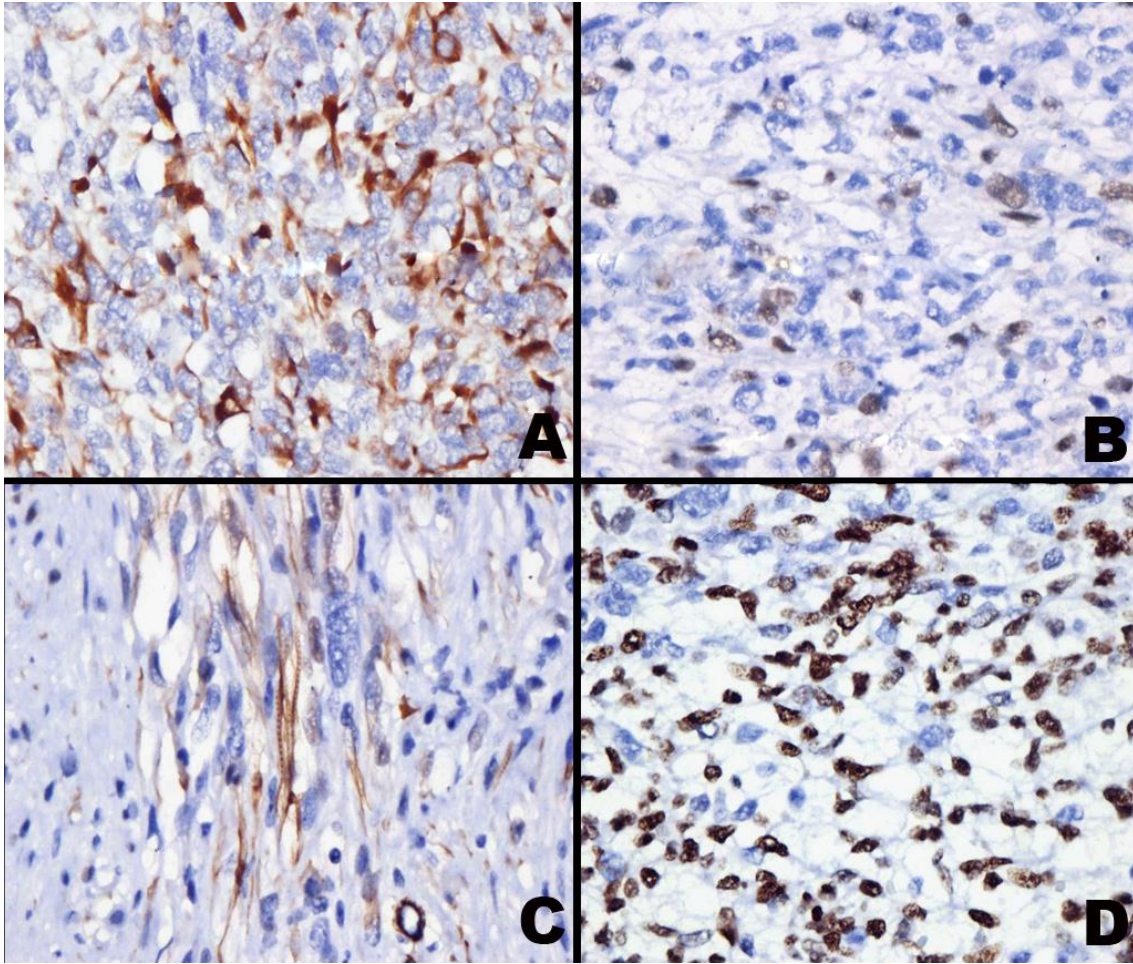


**A. y B. Caso 2 RMS fusocelular**

**C. Caso 14 con predominio de morfología embrionaria, D. Mitosis aisladas**

**E. y F. Caso 4, citodiferenciación hacia rbdomioblastos**

**FIGURA 2. Inmunohistoquímica**



**A. Desmina, B. Miogenina, C. A-AME, D. Ki-67**