

11237  
2ej  
248

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**  
**FACULTAD DE MEDICINA**  
**DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION**  
**SECRETARIA DE SALUD**  
**INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**



**FACTORES PRONOSTICO DE SOBREVIDA DEL  
RABDOMIOSARCOMA EN NIÑOS. EXPERIENCIA EN EL  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA.**

TRABAJO DE INVESTIGACION  
QUE PRESENTA:

**DRA. NOEMI [SANTANA MORENO**

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN

**PEDIATRIA**

MEXICO D.F.

1998

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

265455



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**

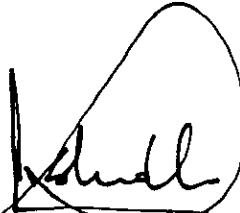
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

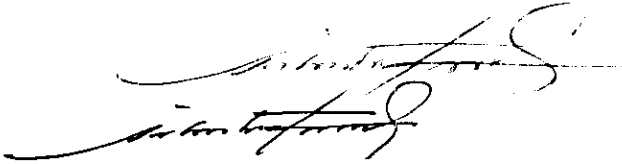
**FACTORES PRONOSTICO DE SOBREVIDA DEL RABDOMIOSARCOMA EN NIÑOS. EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA.**



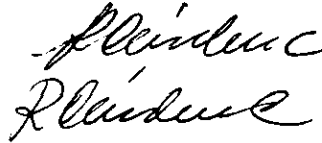
**DR. PEDRO A. SANCHEZ MARQUEZ  
SUBDIRECTOR GENERAL DE  
ENSEÑANZA**



**DR. LUIS HESRIKI NAKANDAKARI  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE  
ENSEÑANZA DE PRE Y POSGRADO**



**DR. SILVESTRE FRENK FREUND  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO  
DE PEDIATRIA**



**DRA. ROCIO CARDENAS CARDOS  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE  
ONCOLOGIA Y TUTOR DEL  
TRABAJO DE INVESTIGACION**



**DR. PEDRO GUTIERREZ CASTRELLON  
TUTOR DEL TRABAJO DE INVESTIGACION**

## **FACTORES PRONOSTICO DE SOBREVIDA DEL RABDOMIOSARCOMA EN NIÑOS. EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA.**

**Dra. Rocío Cárdenas Cardos \*, Dra. Noemi Santana Moreno \*\*.**

**\* Tutor del Trabajo de Investigación.**

**\*\* Residente de Pediatría.**

### **RESUMEN**

**Antecedentes:** El Rbdomiosarcoma es el tumor de partes blandas más frecuente en personas menores de 21 años. En México, así como en el Instituto Nacional de Pediatría ocupa el 7º lugar dentro de todas las neoplasias, presentando con mayor frecuencia en el sexo masculino. El sitio primario más común es la cabeza y la extirpe histológica más frecuente la de tipo embrionario. Se han identificado diversos factores pronóstico que en nuestra Institución no se encuentran adecuadamente abordados.

**Objetivos:** 1) Identificar los factores pronóstico más importantes relacionados con la sobrevida, 2) Establecer un modelo predictivo multivariado de sobrevida.

**Material y métodos:** Se incluyeron en el estudio los expedientes de aquellos pacientes menores de 18 años que ingresaron al Departamento de Oncología de nuestra Institución con diagnóstico histopatológico de Rbdomiosarcoma del 1ero. de enero de 1990 al 31 de diciembre de 1996, que no hubieran recibido tratamiento quimioterápico previo y que reunieran la totalidad de variables de interés.

**Resultados:** Se incluyeron 61 pacientes con mediana de edad de 60 meses, 29 hombres y 32 mujeres. La manifestación más importante fue la tumoración (78.7% de los casos). La localización más frecuente fue en cabeza y cuello (52.5%), presentándose variaciones de acuerdo a la edad del paciente. El tipo histológico más frecuente fue el embrionario (49.2%), aunque igualmente se presentaron variaciones de la extirpe histológica de acuerdo a la edad del paciente. La sobrevida global fue de 64.8% a 75 meses, con variaciones de acuerdo a la actividad tumoral. El modelo predictivo de muerte para paciente con actividad tumoral demostró importancia clínica y estadística del sitio primario y la etapa clínica, mientras que para el grupo sin actividad tumoral los valores individuales de cada variable fueron considerablemente bajos.

**Conclusiones:** Estudio de importancia pronóstica, en el cual se puede comprobar cómo la etapa clínica en la que acude el paciente a nuestra Institución, representa un factor predictivo importante de la sobrevida, lo que puede ser un punto de gran interés para sensibilizar al personal de Instituciones diferentes a la nuestra acerca de tratar de establecer sospechas diagnósticas en estadios más tempranos con el objeto de tratar de mejorar las tasas de sobrevida observadas.

## ANTECEDENTES

El rhabdomyosarcoma (RMS) es un tumor sólido que deriva de las células del mesénquima primitivo y el tejido semeja el músculo estriado normal, a pesar de su nombre frecuentemente se encuentra en sitios en donde el músculo estriado no es normal ni habitual como la vejiga ( 1,2,3,4,11).

Es el sarcoma de partes blandas más frecuente en personas menores de 21 años y representa del 5 al 8% de todos los casos de cáncer en el niño (1,2,3,5,11). En México ocupa el 7º lugar de frecuencia (12) y en el Instituto Nacional de Pediatría el 7º lugar.

Se presenta con mayor frecuencia en el sexo masculino que en el sexo femenino con una relación de 1:09-1:10; siendo la edad media de presentación a los 4 años (1,11,12,13).

El sitio primario más común es cabeza y cuello en un 40% y de estos la órbita en un 29%, le siguen en frecuencia los tumores intraabdominales y del tracto genitourinario y posteriormente los tumores de tronco y extremidades (5,11,12,15,22,26,30,31). su etiología es inespecífica; sin embargo se ha asociado a múltiples patologías congénitas como Neurofibromatosis, Sx de Noonan, Quiste congénito de pulmón, Sx de Rubenstein-Taiby; etc, se ha relacionado así mismo a traslocaciones cromosómicas sobre todo a la (2:13) y a alteraciones de los proto-oncogenes (3,16,19,20,21,30).

Histológicamente pertenece al grupo de tumores de células pequeñas y redondas. Se han propuesto varias clasificaciones, pero la que reúne todos los aspectos del tumor en cuanto su biología es la del Intergupo de Estudio Clínico de Rhabdomyosarcoma (I R S) en la que se reconocen 4 subtipos:

- a.- El Embrionario, que es el más frecuente en pediatría y se presenta en cabeza y cuello, retroperitoneo y región genitourinaria.
- b.- Alveolar .
- c.- Pleomórfico
- d.- Indiferenciado (1,2,6,11,12,27,30,31).

**MANIFESTACIONES CLINICAS:** Van a depender del sitio primario de aparición, así como a las alteraciones secundarias a la afección de los órganos de diseminación ya que entre el 65 y el 80% presentan metastásis al diagnóstico (1,2,6,9,11,12,15,30,31).

**DIAGNOSTICO:** Todo paciente con sospecha de Rbdomiosarcoma debe tener una historia clínica completa, exámenes de laboratorio y gabinete, una vez establecido el diagnóstico llevar a cabo estudios de extensión ( gamagrafía, ecocardiografía, aspirado, y biopsia de médula ósea; etc ).El diagnóstico definitivo siempre es a través del estudio histopatológico ya sea por biopsia o por resección parcial o completa del tumor (3,5,11,12,17)

**ESTADIFICACION:** Es importante investigar en cada paciente el grado de extensión del tumor debido a que tiene implicaciones pronósticas y de tratamiento, la clasificación del IRS que es una clasificación Quirúrgico-Patológica sigue siendo la más aceptada (1,2,3,11,12,25).

Etapa

Definición

<b>I.</b>	. Tumor localizado, completamente resecado, confinado al sitio de origen.
	. Localizado, completamente resecado, infiltración más allá del sitio de origen.
<b>II.</b>	. Localizado, resecado, con tumor microscópico residual.
	. Enfermedad regional, afección de ganglios completamente resecado.
	. Enfermedad regional, afección de ganglios completamente resecado con afección microscópica residual.
<b>III.</b>	A. Enfermedad local o regional con enfermedad macroscópica visible después de biopsia.
	B. Enfermedad macroscópica residual después de más del 50% de resección del tumor primario.
<b>IV.</b>	Metástasis a distancia presentes al diagnóstico(1,2,11,12).

**TRATAMIENTO:** El tratamiento del Rbdomiosarcoma es multidisciplinario intervienen las 3 modalidades:resección quirúrgica , radioterapia y quimioterapia (1, 7, 10, 11, 12, 13, 15, 18, 23, 24, 25, 28, 29 ,33).

**COMPLICACIONES DE TRATAMIENTO:** Van desde aplasia medular, alteraciones en mucosas, SNC, corazón, vejiga;etc.

**FACTORES PRONÓSTICO:** Se han identificado varios factores pronóstico; uno de ellos es la etapa clínica ó extensión de la enfermedad, la presencia de metástasis al diagnóstico y tumor macroscópico residual (EIIIIV) son de muy mal pronóstico. El porcentaje de sobrevida a los 3 años por grupo clínico se refiere de la siguiente manera: El IRS I:87%, IRS II:88%, EII-IRS I-II:74% y 77% respectivamente, EIII-IRS I-II:57% y 68%, EIV-IRS I-II:23% y 32%.

Otro factor pronóstico es la histología, es bien conocido que en aquellos pacientes en los que se diagnóstica el de tipo alveolar su pronóstico es muy pobre en relación con los del tipo embrionario(6,9).

El sitio primario también es importante, siendo los localizados en retroperitoneo, vías biliares, tronco y extremidades, los de peor pronóstico; refiriéndose una sobrevida a los 2 años Cabeza y Cuello 74%, a los 3 años 66% (órbita 88%), a los 4 años 53% ,a los 5 años (órbita 88%). Tronco y extremidades así como intraabdominales a los 2 años 31%, 54%,31%respectivamente y a los 5 años de extremidades 44% (11,12,16,30,31,32).

Finalmente la respuesta a tratamiento y la edad, pues los menores de 1 año y los que no tienen respuesta favorable al tratamiento su expectativa de vida se reduce en gran medida (2,3,30,31,32,33).

## **JUSTIFICACION**

Debido a que el Rabdomiosarcoma representa del 5 al 8% de todos los casos de cáncer en el niño; ocupa el 7°. Lugar en México y en el Instituto Nacional de Pediatría, y continua siendo una causa de morbimortalidad . Como consecuencia del poco conocimiento que se tiene del mismo ha condicionado de que cuando el paciente pediátrico acude por primera vez a la consulta ha acudido ya por multiples interconsultantes y llega desafortunadamente en etapas avanzadas que retrasan su tratamiento y por consiguiente ensombrecen su pronóstico. Todo esto ha sido el principal motivo que me ha llevado a la revisión de esta neoplasia, con la finalidad de que dicho estudio permita y de a conocer que el Rabdomiosarcoma es un tumor de partes blandas que se presenta en el niño y que si se diagnóstica en forma temprana ( Etapa Clínica I-II ) como lo reporta la literatura, la sobrevida se incrementara y por consiguiente el pronóstico mejorara y sucederá lo contrario cuando su diagnóstico se hace tardiamente.

## **OBJETIVOS**

- 1.- Demostrar los factores pronóstico más importantes en relación a la sobrevida, en niños con Rabdomiosarcoma en el Instituto Nacional de Pediatría.
- 2.- Establecer un modelo predictivo multivariado de sobrevida en niños con rabdomiosarcoma en el Instituto Nacional de Pediatría.

## **HIPOTESIS**

1. La etapa clínica, el sitio primario y la histología siguen siendo factores pronóstico importantes para la sobrevida en los pacientes con Rabdomiosarcoma.
2. La etapa clínica y la localización del tumor son variables significativas para el establecimiento de modelos predictivos de riesgo.



## **MATERIAL Y METODOS**

### **Criterios De Inclusión**

- 1.-Todos los pacientes con diagnóstico histopatológico de Rbdomiosarcoma menores de 18 años de edad.
- 2.-Todos los pacientes con diagnóstico histopatológico de Rbdomiosarcoma, sin tratamiento previo.

### **Criterios De Exclusión**

1. Todos los pacientes con diagnóstico de Rbdomiosarcoma en cuyos expedientes no se incluyera la totalidad de las variables de interes.

### **Clasificación De La Investigación**

Retrospectivo, transversal, observacional, clínico y descriptivo.

### **Descripción Del Método**

Se revisaron los expedientes de los pacientes con diagnóstico histopatológico de Rbdomiosarcoma que ingresaron al servicio de Oncología del 1º de Enero de 1990 al 31 de Diciembre de 1996, reportados por el Departamento de Patología del Instituto Nacional de Pediatría. Se aplicaron los criterios de inclusión y exclusión a todos los casos de pacientes con dicho diagnóstico. Se procedió al llenado de la hoja de captación de datos analizando las variables edad, sexo, cuadro clínico, sitio primario y etapa clínica, como recaída y tiempo de sobrevida al diagnóstico tipo de tratamiento, ya sea quirúrgico, quimioterapia tomando en cuenta la duración del mismo siendo para la etapa I de 18 meses, II-III-IV-24 meses con VAC más ADR (Vincristina- Actinomicina-D, Ciclofosfamida, Adriamicina, incluyendo Cis-platino y Etoposido para las etapas avanzadas y de histología desfavorable; así como radioterapia para todos los pacientes con Rbdomiosarcoma parameningeo a SNC; o bien ambas modalidades.

Se continuo el seguimiento de estos pacientes mismo que se llevó a cabo por exámenes de laboratorio y gabinete, para determinar finalmente la sobrevida en años a partir del diagnóstico.

## **CONSIDERACIONES ETICAS**

Por ser un estudio de tipo retrospectivo,transversal, observacional, descriptivo clínico, no procede.

## **ANALISIS ESTADISTICO**

Se colectaron las variables a través del paquete Excell para Windows. La información se proceso desde el punto de vista estadístico a través del paquetes SPSS ver 6.03 para Windows. Se efectuo descripción de las variables de impacto y secundarias mediante medidas de tendencia central y dispersión con calculo de promedio y desviación estandar para variables con Distribución Gaussiana y mediana con minimos-maximos para Distirbuciones no Gaussianas.

Se efectuo comparación de porcentajes de acuerdo al sitio primario y extirpe histológica estratificado por grupo de edad (< de 60 meses y >= 60 meses), mediante chi cuadrada.

Se efectuo análisis de sobrevida global y estratificado de acuerdo a la actividad tumoral mediante estadístico de Kaplan y Meier.

Finalmente se estructuro análisis multivariado con el objeto de identificar variables predictoras de sobrevida mediante análisis de riesgos proporcionales de Cox.

El nivel de significancia para cada prueba de hipotesis fue < 0.05

## RESULTADOS

Del Enero de 1990 a Diciembre de 1996, ingresaron al Servicio de Oncología un total de 61 pacientes. La mediana de edad para la totalidad de la muestra fue de 60 meses. 29 pertenecieron al genero masculino (47.5%) y 32 al genero femenino (52.5%).

En relación con el cuadro clínico al momento del diagnóstico 78.7% presentaron tumoración como la manifestación mas importante, 13.1 % sintomas generales y 8.2% dolor.

La localización mas frecuente del tumor, independientemente de la edad fue cabeza y cuello con 52.5% (Tabla 1). Al estratificar por edad (Grupo 1: Edad < 60 meses, Grupo 2 >= 60 meses), se encontró que la localización mas frecuente en ambos grupos continuo siendo cabeza y cuello, sin embargo en el segundo grupo Se pudo observar una mayor localización a piso pélvico, tronco y extremidades (Tabla 2).

Desde el punto de vista histológico predomino la histología embrionaria con 49.2%, seguido por el tipo alveolar con 41.0% y el indiferenciado con 9.8%. Al estratificar por edades se observa que en los menores de 60 meses, el RMS embrionario continua siendo el tipo histológico mas frecuente, mientras que en los mayores de 60 meses lo constituye el RMS de tipo alveolar (Tabla 3)

Se efectuo posteriormente un análisis del tipo histológico de acuerdo al sitio primario encontrandose que la mayoría de los tumores embrionarios se localizaron en cabeza y cuello (Tabla 4).

El análisis de sobrevida global, demostró que el 64.8 % de los pacientes se encontraban vivos a los 75 meses de evolución, mientras que en los pacientes con actividad tumoral la sobrevida fue de solo el 13.4 %, obteniendose una chi cuadrada de Log rank de 4.02 con un valor de p asociada de .04 (Fig. 1).

Con el objeto de evaluar la importancia de la variedad histológica, el sitio primario y el estadio clínico sobre la sobrevida de los pacientes en cada uno de los grupos referidos (Grupo sin actividad tumoral y grupo con actividad tumoral) se efectuo calculo de la sobrevida de acuerdo a cada variable referida.

En relación con el tipo histológico la menor sobrevida se observó en pacientes con rhabdomyosarcoma de tipo indiferenciado, mientras que se observó una sobrevida similar para pacientes con tipos embrionario y alveolar (Fig. 2).

En relación con el sitio primario se observó una mayor sobrevida para paciente con tumor localizado a cabeza y cuello así como para genitourinario con una menor sobrevida para el resto de las localizaciones (Fig 3).

En lo que respecta a la etapa clínica la menor sobrevida se observa para la etapa IV, seguida por la etapa III y las etapas I y II (Fig. 4).

Cabe señalar que por lo reducido de la muestra en algunos de los subgrupos en estas 3 comparaciones, no se obtuvo diferencias estadísticamente significativas mediante la prueba de Log rank.

Se estableció finalmente un modelo predictivo de riesgo de muerte para cada uno de los dos grupos (Con y sin actividad tumoral), mediante análisis de riesgos proporcionales de Cox, incluyendo como variables independientes al sitio primario, la variedad histológica y la etapa clínica.

Para el grupo con actividad tumoral la chi cuadrada global del modelo fue de 17.06 con 8 g.l. y valor de p asociado de .03, con log likelihood basal de 41.64 y final de 24.6. Las variables que fueron mayormente predictoras del riesgo de muerte, fueron el sitio primario (Riesgo para localización en extremidades 17.2, piso pélvico 8.7 y tronco 7.8) y la etapa clínica (Riesgo para etapa IV 8.4). La variedad alveolar tuvo un riesgo asociado de 1.6 en comparación con la variedad embrionaria con riesgo .03.

Para el grupo sin actividad tumoral la chi cuadrada global del modelo fue de 12.9 con 8 g.l. y valor de p asociado de .11, con log likelihood basal de 108.8 y final de 96.6, encontrándose una baja predicción de riesgo con valores de 2.0 para la etapa clínica IV en comparación con .3 para la etapa III; 2.0 y 1.6 respectivamente para la variedad alveolar y embrionaria y 1.4 para la localización en extremidades, 1.0 para genitourinaria, .84 para tronco y .3 para piso pélvico.

## DISCUSION

En la revisión que se realizó en el INP sobre Rabdomiosarcomas, se encontró un total de 61 pacientes en un periodo de 6 años (1990 - 1996), esto por ser una sólo Institución lo sitúa en un sitio más alto probablemente entre el 5° y 6° lugar de frecuencia dado que aún no se tienen estadísticas nacionales confiables se puede asegurar lo anterior. En relación a la edad se observaron dos picos de expresión para este tumor; la edad preescolar (-60 meses) y el paciente adolescente (+/- 60 meses), en cuanto al sexo se encontró diferencia a lo reportado anteriormente predominando el sexo femenino sobre el masculino (52.5 % contra 47.5 %) sin que esto se refleje como factor pronóstico. El cuadro clínico dependió del sitio del primario, siendo la masa tumoral el signo más frecuente, por lo que respecta al sitio de presentación la localización independientemente de la edad fue cabeza y cuello (52 %) y por grupo de edad encontramos que en pacientes menores de 60 meses la localización en cabeza y cuello sigue predominando y para los pacientes por arriba de 60 meses fue tronco y extremidades, todo lo cual concuerda con lo reportado por la literatura internacional. Desde el punto de vista histológico predominó el embrionario seguido del alveolar, analizando lo anterior con el sitio primario, podemos observar que la mayoría de los Rabdomiosarcomas de estirpe embrionario se encontraban en cabeza y cuello como era lo esperado.

En el INP la gran mayoría de los pacientes con DX de Rabdomiosarcoma que acuden por primera vez llegan en etapas avanzadas (E III y IV (86.8 %) del total de los 61 pacientes) lo que se ve reflejado en la sobrevida (de estos pacientes) aunado asimismo al diagnóstico tardío así como a nivel sociocultural bajo en el que se encuentran la mayoría de nuestros pacientes; sin embargo, con el objeto de evaluar los factores pronóstico conocidos como el sitio primario, la etapa clínica y la histología se llevó a cabo una correlación de éstos. Con la sobrevida en pacientes libres de enfermedad y se pudo observar que la sobrevida fue similar para pacientes con RMS embrionario y alveolar (p.074) y por lo que respecta al ciclo primario se observó una mayor sobrevida en pacientes con RMS en cabeza y cuello y genitourinario comparado con otros sitios (p).

La sobrevida global fue del 64.8 % a los 75 meses de evolución, mientras que para los pacientes con actividad tumoral fue del 13.4 % debido a que estos pacientes además de llegar en etapas avanzadas (E III y IV), muchos de ellos abandonaron el tratamiento antes de completar la primera fase del mismo, esto aunado también a la alta frecuencia de toxicidad secundaria al uso de quimioterapia y también en la sobrevida influyó el sitio primario (piso pélvico, tronco y extremidades) y variedad histológica desfavorable (alveolar); para el grupo sin actividad tumoral no tuvo ningún valor predictivo dichos factores para la sobrevida y pese a que estos pacientes tuvieron recaída hoy son pacientes vivos en vigilancia, cabe pensar que uno de los muchos factores que pueden estar involucrados de manera importante es que se tiene por parte de los padres un mayor conocimiento de la enfermedad y de las complicaciones relacionadas con el tratamiento que produce un mejor seguimiento del mismo.

## CONCLUSIONES

- El Rabdomiosarcoma ocupa actualmente el 5º y 6º lugar en frecuencia de todos los tumores en niños en el INP.
- El presente estudio no demostró ser diferente en relación a lo reportado a nivel internacional de acuerdo a edad, sitio primario e histología.
- En relación al sexo se encontró diferencia a lo reportado internacionalmente, predominando el femenino sobre el masculino; sin embargo, esto no se refleja como factor pronóstico.
- De los factores pronóstico conocidos para este tumor de partes blandas el sitio primario, la histología y la etapa clínica siguen siéndolo para la sobrevida, sin embargo, en nuestro estudio sólo fue para los pacientes con actividad tumoral.
- En el grupo libre de tumor los factores pronóstico conocidos para la sobrevida *no fueron de valor*, ya que estos pacientes a pesar de encontrarse en etapas avanzadas (E III), histología y sitio primario desfavorables, la sobrevida fue alta y actualmente se encuentra en vigilancia.
- La mortalidad en la mayoría de los pacientes se debió a actividad tumoral y a la toxicidad secundaria al tratamiento con quimioterapia.

**Tabla 1. Sitio primario del rabdomiosarcoma en niños**

Sitio primario	No. de casos	Porcentaje
Cabeza y cuello	32	52.5
Piso pélvico y retroperitoneo	8	13.1
Genitourinario	9	14.8
Tronco	7	11.5
Extremidades	5	8.2

**Tabla 2. Sitio primario del rabdomiosarcoma estratificado por grupo de edad**

Sitio primario	< 60 meses		≥ 60 meses	
	No. Pac.	(%)	No. Pac.	(%)
Cabeza y cuello	18	60.0	14	45.2
Piso pélvico y retroperitoneo	2	6.7	6	19.4
Genitourinario	4	13.3	5	16.1
Tronco	5	16.7	2	6.5
Extremidades	1	3.3	4	12.9

$\chi^2 = 5.68$ , g.l.=4, p 0.22

**Tabla 3. Tipo histológico del rabdomiosarcoma estratificado por grupo de edad**

Extirpe histológico	< 60 meses		≥ 60 meses	
	No. Pac.	(%)	No. Pac.	(%)
Embrionario	18	60.0	12	38.7
Alveolar	9	30.0	16	51.6
Pleomórfico	0	0.0	0	0.0
Indiferenciado	3	10.0	3	9.7

$\chi^2 = 3.14$ , g.l.=2, p 0.20

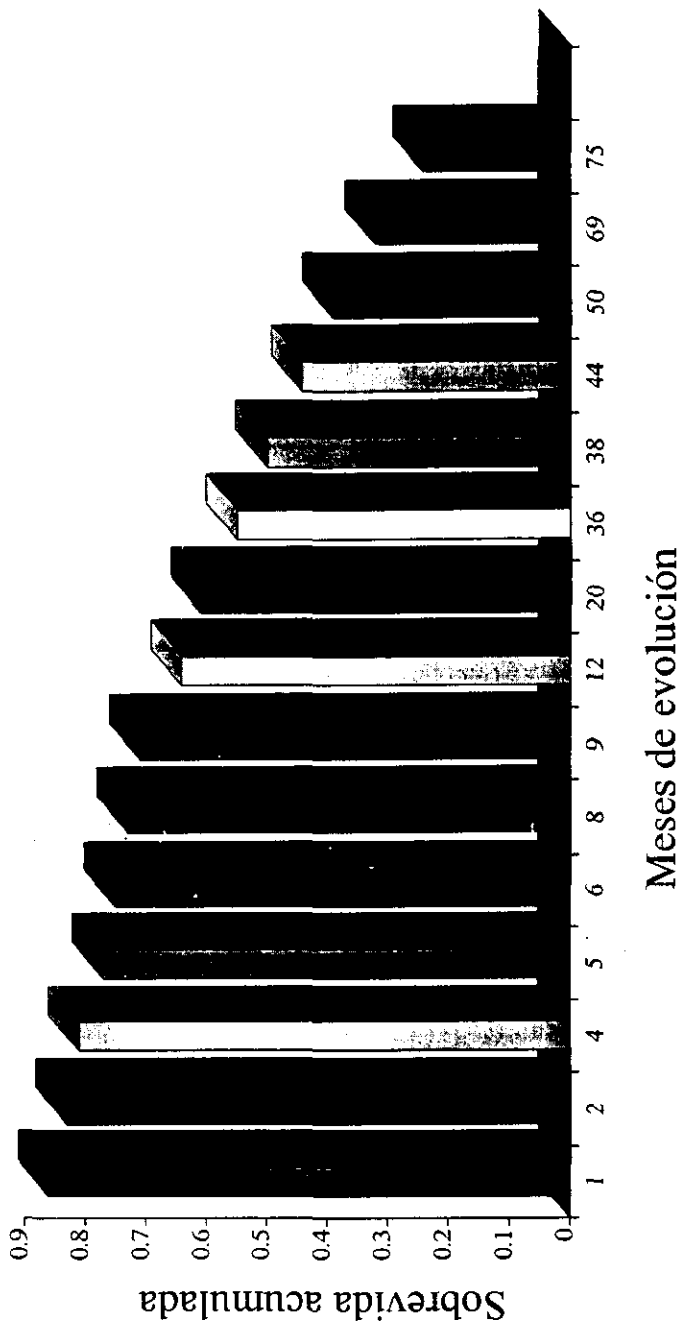
**Tabla 4. Localización del tumor primario de acuerdo al sitio histológico**

Tipo histológico	Cabeza y cuello	Piso pélvico	Genitourinario	Tronco	Extremidades
Embrionario	20	3	6	1	0
Alveolar	11	3	1	6	4
Pleomórfico	0	0	0	0	0
Indiferenciado	1	2	2	0	1

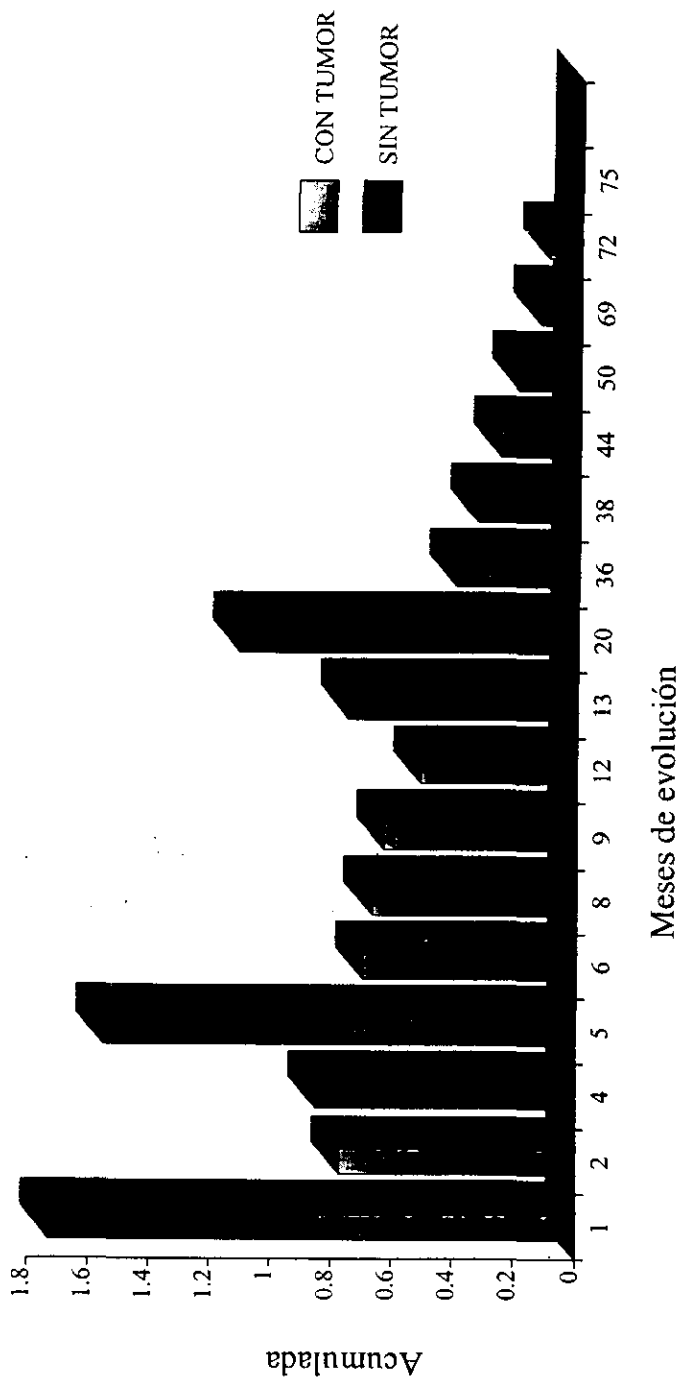
**$\chi^2=19.7$ , g.l.=8, p 0.01**



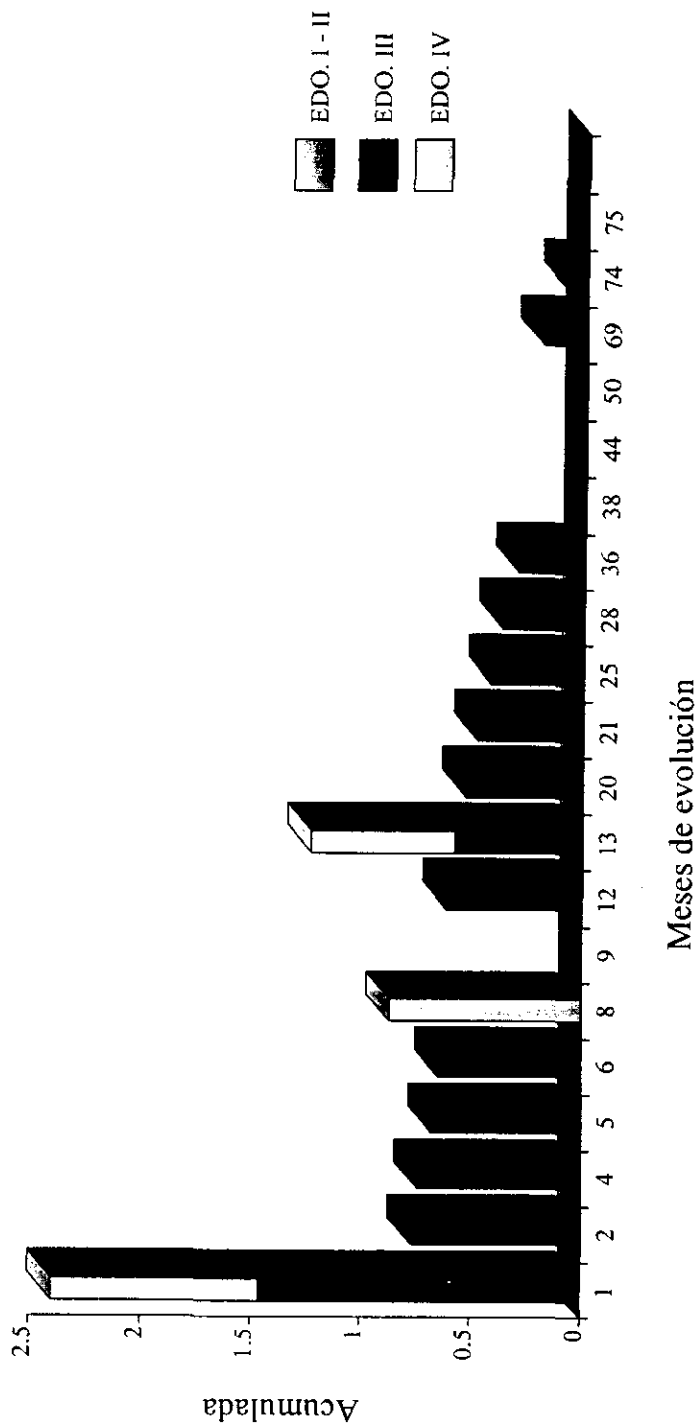
# SOBREVIDA GLOBAL



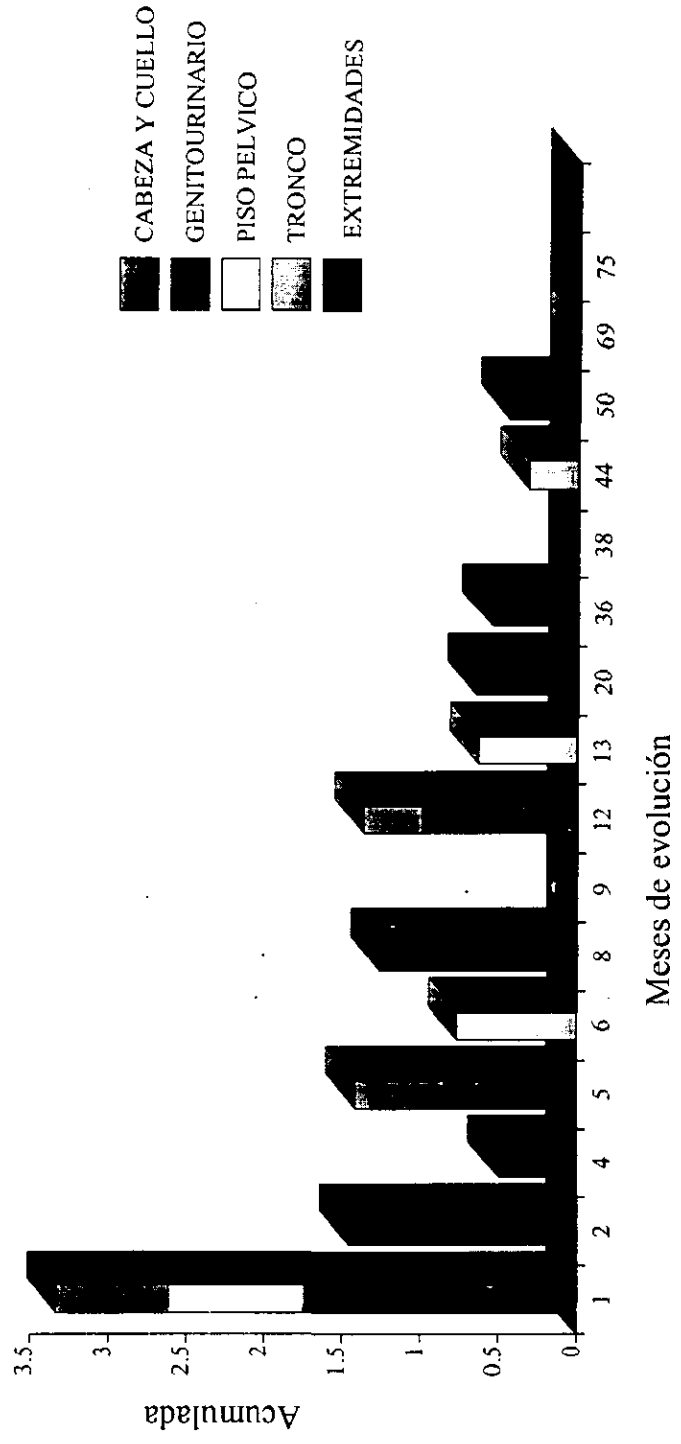
# SOBREVIDA COMPARATIVA



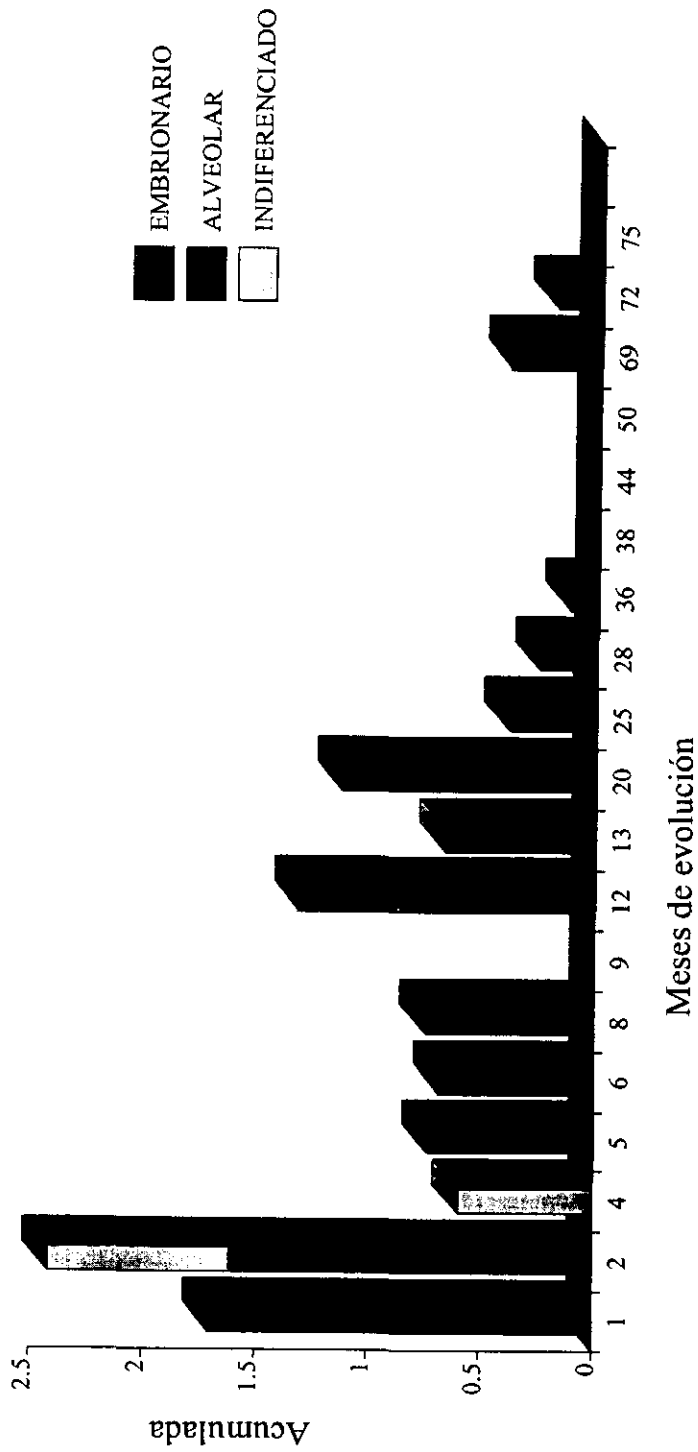
# SOBREVIDA POR ETAPA CLINICA



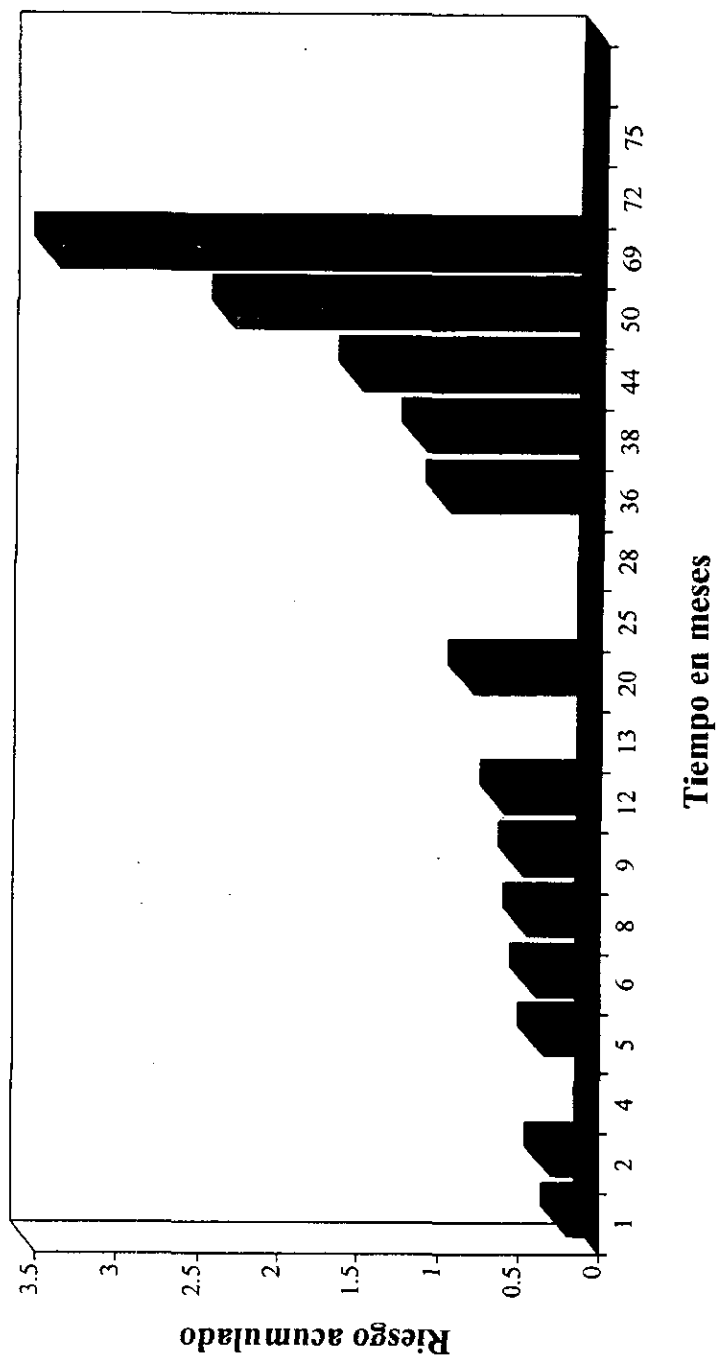
# SOBREVIDA POR SITIO PRIMARIO



# SOBREVIDA POR HISTOLOGIA

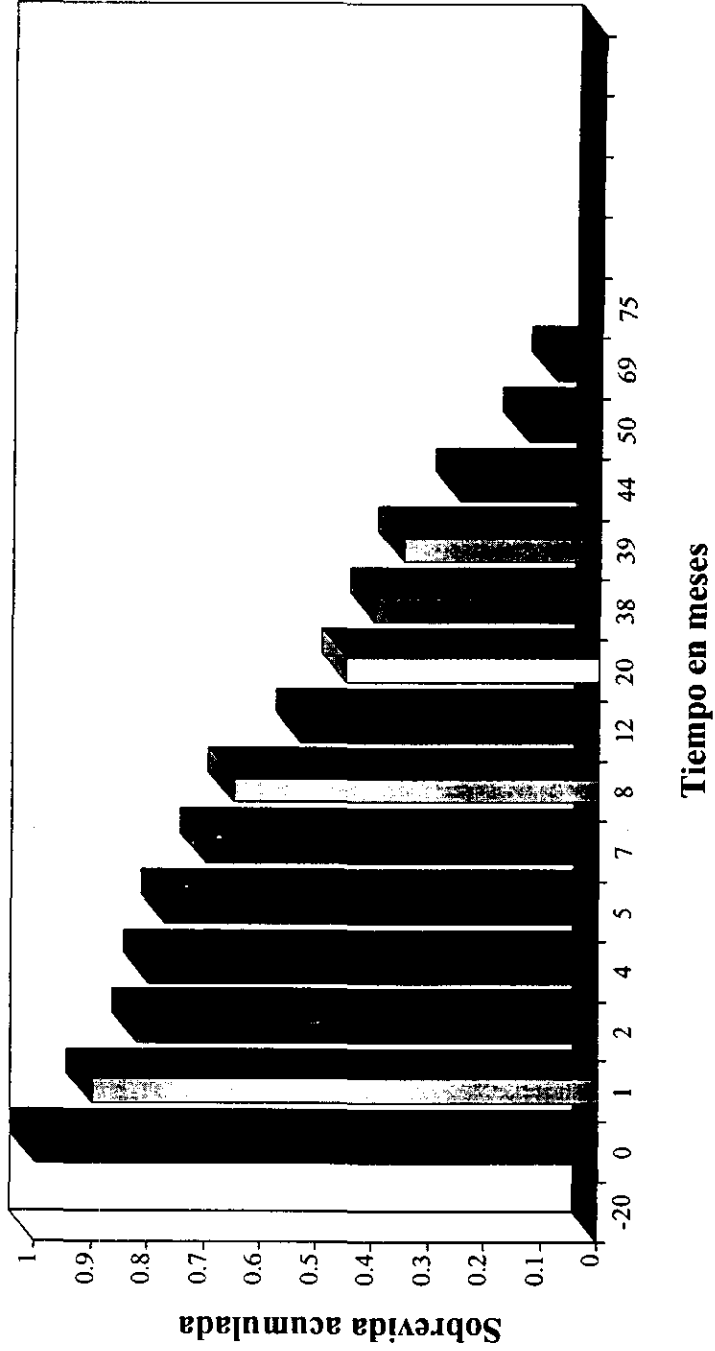


# RIESGO (COX) GRUPO CON TUMOR

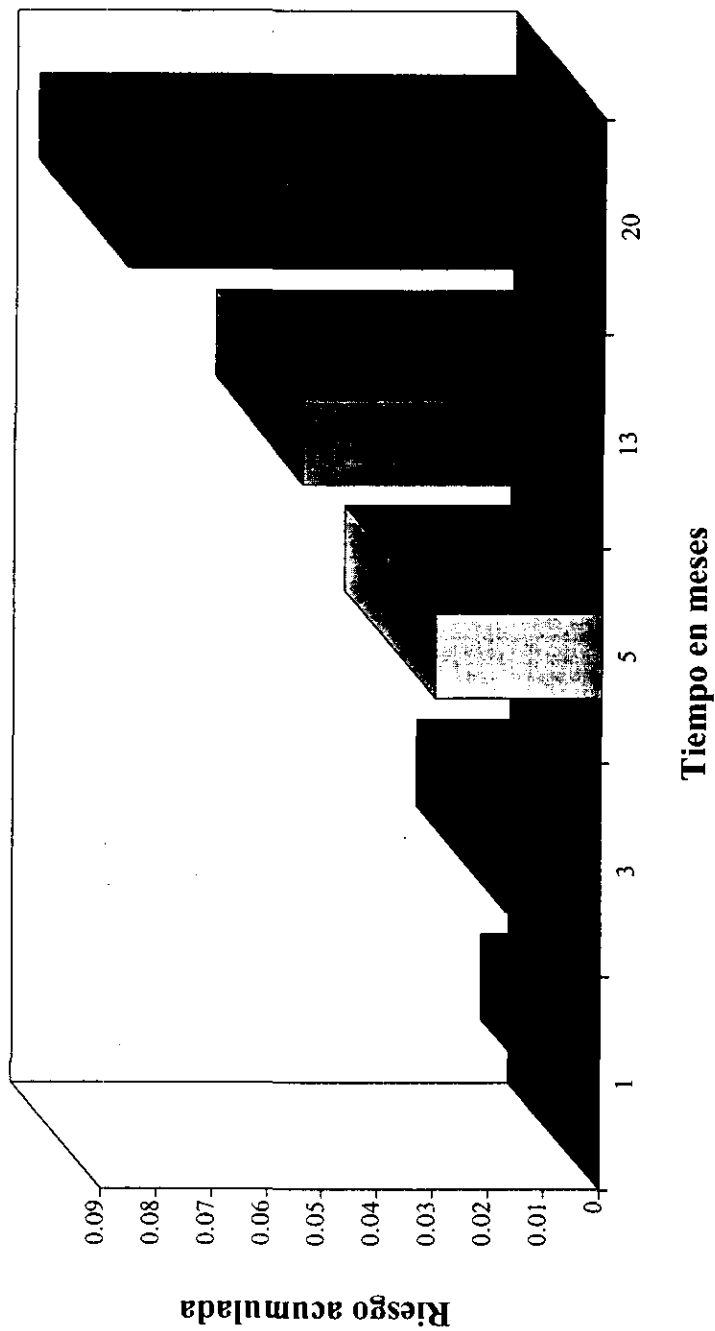


ESTA TESTS NO DEBE  
SER USADA EN LA EVALUACION

# **SOBREVIDA (COX) GRUPO CON TUMOR**

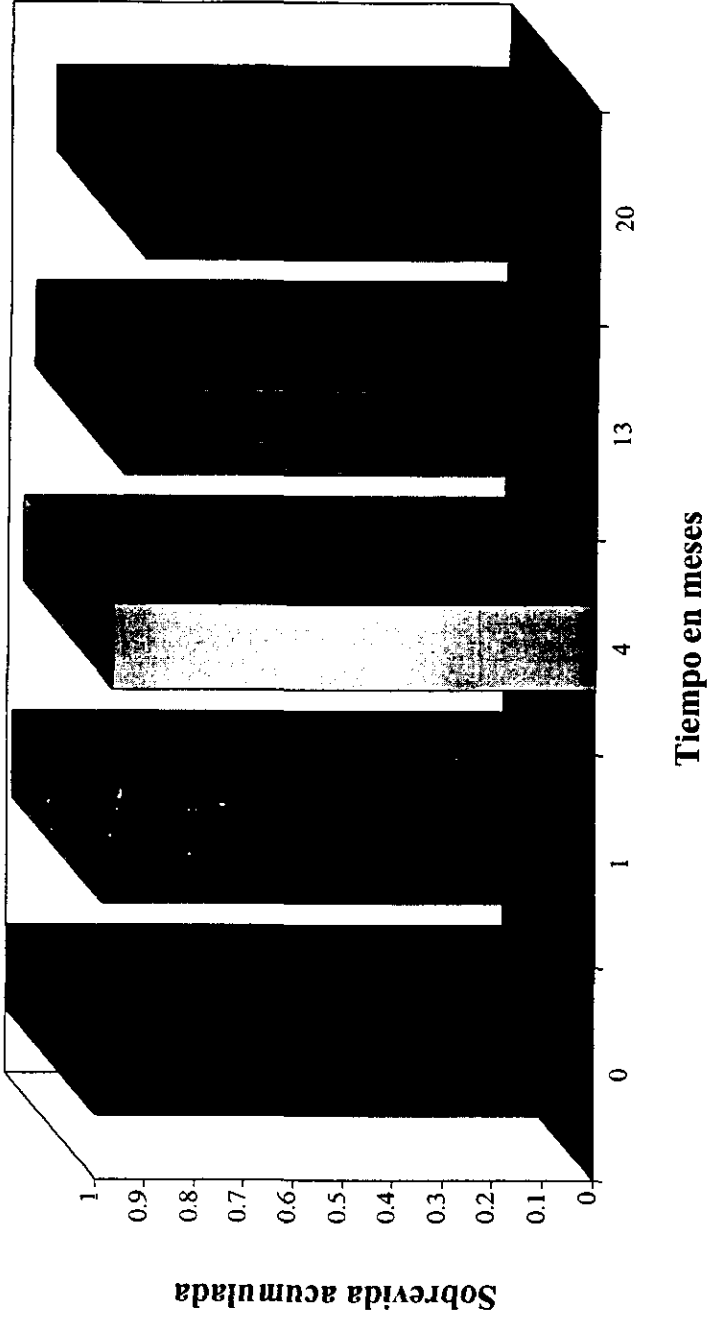


# RIESGO COX GRUPO SIN TUMOR





# **SOBREVIDA COX GRUPO SIN TUMOR**



## HOJA DE CAPTACION DE DATOS

### I.- DATOS GENERALES

Nombre del paciente \_\_\_\_\_

1.- Folio \_\_\_\_\_

2.- Número de Registro \_\_\_\_\_

3.- Edad \_\_\_\_\_

4.- Sexo: 0= Masculino 1= Femenino

5.- Cuadro Clínico:

0= Tumor 1= Dolor 2= Pérdida de Peso 3= Síntomas Generales

6.- Sitio Primario:

0= Cabeza y Cuello 1= Piso Pélvico 2= Genitourinarios 3= Tronco  
4= Extremidades

7.- Tipo Histológico:

0= Embrionario 1= Alveolar 2= Plemórfico 3= Indiferenciado

8.- Metástasis al Diagnóstico: 0= Si 1= No

9.- Etapa Clínica: 0= EI-II 1= EIII 2= EIV

### II.-METODO DIAGNOSTICO Y MODALIDAD DE TRATAMIENTO

10.- Tipo de Cirugía:

0= Biopsia 1= Resección Parcial 2= Resección Completa

11.- Radioterapia: 0= Si 1= No

12.- Quimioterapia: 0= Si 1= No

13.- Tiempo de Duración del Tratamiento \_\_\_\_\_

### III.- ESTADO ACTUAL

14.- Vivo con Actividad Tumoral =0

Muerto con Actividad Tumoral =1

Vivo sin Actividad Tumoral =2

Muerto sin Actividad Tumoral =3

15.- Recaida: 0= Si 1= No

16.- Sobrevida en años a partir del diagnóstico-----

## BIBLIOGRAFIA

1. NEWTON WA JR; GEHAN EA WEBBER BL; MARSDEN HB: Clasification of rhabdomyosarcoma and related sarcomas. Patologic aspects and proposal for a new classification an intergroup rhabdomyosarcoma Study. *Cáncer* Sep 15 1995, 76(6):1073-85.
2. BY WILLIAM CRIST AP ;EDMUND A GEHAN;ABDELSALAM H. RAGAB; PAUL S DICKMAN. The Third Intergroup rabdomyosarcoma Study. *Journal of Clinical Oncology* March 1995, 13 (3): 610-30.
3. MC MANUS AP; GUSTERSON BA; PINKERTON CR; SHIPLEY J.M. The molecular pathology of small round-cell tumours-relevance to diagnosis, prognosis, and classification. *J Pathol* Feb 1996, 178(2): 16-221.
4. ODELL PF. Head and neck sarcoma: a review. *J.Otolaryngol* feb 1996, 25(1): 7-13.
5. LYOS AT. GOPFERT H; LUNA MA; JAFFE N; Soft tissue sarcoma of the head an neck in children an adolescents. *Cáncer* Jan 1 1996, 77(1): 193-200.
6. ANDRASSY RJ; CORPRON CA; HAYS DRANEY RB; Extremity sarcoma: an analysis of prognostic factors from the intergroup rhabdomyosarcoma Study III .*J. Pediatrics Surg* Jan 1996, 31(1): 191-6.
7. CORPRON CA; ANDRASSY RJ;Surgical magnament of rhabdomyosarcoma in children. *Curr Opin Pediatr* Jun 1996, 8(3) : 283-86.
8. PAPPO AS; rhabdomyosarcoma and other soft tissue sarcomas in children. *Curr Opin Oncol* Jul 1996, 8(4): 311-16.
9. YANG RS; LANE JM; FILBER FR; DOREY FJ. High grade soft tissue sarcoma of the flexor fossae. Size rether than tissue compartamental status determine prognosis. *Cáncer* Oct 15 1995, 76(8): 398-405.
10. COMITTA BM. Tratmen of rhabdomyosarcoma. *J. Clin Oncol* Jan 1996, 14 (1): 323.
11. PHILLIP A. PIZZO; DAVID G POPLACK. rhabdomyosarcoma and the Undifferentiated Sarcomas. *Principales and Practice of Pediatric Oncology. Second Edition* 1993: 769-86.

12. RIVERA L.R; CARDENAS C. R; rabdomiosarcoma y Sarcoma de Partes Blandas. Diagnóstico del Niño con Cáncer. Mosby 1996: 273-77.
13. COELLA G; FERRARO GA; BALZANO G; TARTARO GP. The Current therapeutic trends in rhabdomyosarcoma of the cervicofacial area: A review of the topic. *Minerva Stomatol* Jul-Aug 1995, 7(8): 335-40.
14. BENK V; RODARY C; DONALDSON SS; FLAMANT F. Parameningeal rhabdomyosarcoma: results of international work shop . *Int. J. Radiat Oncol Biol Phys* Oct 1996, 36(3): 533-40.
15. NOTIS CM ABRAMSON DH; SAGERMAN RH; ELLSWORTH RM. Orbital rhabdomyosarcoma: tratmen or over-treatmen. *Ophthalmic Genet* Dec 1995, 16(4): 159-62.
16. SCARADAVOU A, HELLER G; SKALR CA, REN L. Second malignant neoplasms in long-term survivors of childhood rhabdomyosarcoma. *C Cáncer* Nov 15 1995, 76(10): 1860-67.
17. KUTTESCH JF; PARHAM DM; LUO X; MEYER WH. P-glycoprotein expression at diagnosis may not be a primary mechanism of therapeutic failure in childhood rhabdomyosarcoma . *J Clin Oncol* Mar 1996, 1(3): 886-900.
18. FISH M; BURGER R; BARTHELS U; GUTJAHR P. Surgery in rhabdomyosarcoma of the bladder, prostate, and vagina. *World J Urol* 1995, 13(4): 213-18.
19. YANG P; GRUFFERMAN S; KHOURY MJ; SCHWARTZ AG . Association of childhood rhabdomyosarcoma with neurofibromatosis type I and birth defects. *Genet Epidemiol* 1995, 12(5): 67-78.
20. MOUTOU C; LE BIHAN C; CHOMPRET A; POISSON N .Genetic transmission of susceptibilyte to Cáncer in families of children with soft tissue sarcomas. *Cáncer* Oct 1 1996, 78(7): 183-91.
21. KHAN S; MC DOWELL H; UPADHYAYA M; RRYER A. Vaginal rhabdomyosarcoma in a patient with Noonan Syndrome. *J med Genet* 1995, 32(9): 743-5.

22. CALLENDER TA ; WEBBER RS; JANJAN N; BENJAMIN R. rhabdomyosarcoma of the nose and paranasal sinuses in adults and children. *Otolaryngol Head Neck Surg.* Feb 1995, 112(2). 252-7.
23. MICHALSKY JM; SUC RK; HARMS WB; PURDY JA. Three dimensional conformal radiation therapy in pediatric parameningeal rhabdomyosarcoma. *Int J. Radiat Oncol Biol Phys* Dec 1 1995, 33(5): 985-91.
24. ANDRASSY RJ ; HAYS DM; RANEY RB ; WIENER ES. Conservative surgical management of vaginal and vulvar pediatric rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup rhabdomyosarcoma Study III. *J pediatr Surg* Jul 1995, 30(7): 1034-6.
25. CORPRON CA; ANDRASSY RJ; HAYS DM; *Conservative management of uterine pediatric rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup rhabdomyosarcoma Study III and IV pilot.* *J Pediatr Surg* Jul 1995,30(7): 92-4.
26. NASRI S; MARK RJ; SERCARZ JA ; TRAN LM. Pediatric Sarcomas of the head and neck other than rhabdomyosarcoma. *AM J Otolaryngol* May-Jun 1995, 16(3): 165-71.
27. PAPPO AS; SHAPIRO DN ; CRIST WM; MAURER HM. Biology and therapy of pediatric rhabdomyosarcoma. *J Clin Oncol* Aug 1995, 13(8): (2123-39).
28. LERNER SP; HAYANI A; O HALLAREN P; WINKEL C. The role of surgery in the management of pediatric pelvic rhabdomyosarcoma. *J Urol* Aug 1995, 152(2): 540-5.
29. DONALDSON S; ASMAR L; BRENNEMAN J; FRYER C. Hyperfractionated radiation in children with rhabdomyosarcoma-results of an Intergroup rhabdomyosarcoma Pilot Study. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* Jul 15 1995, 32(4): 903-11.
30. YULE SM; BOWN N; MALCOLM AJ ; REID MM. Solid alveolar rhabdomyosarcoma. *Cancer Genet Cytogenet* Apr 1995, 80(2): 107-9.
31. SERCAZ JA; MARK BJ ; NASRI S; WANG MB. Pediatric rhabdomyosarcoma of the head and neck. *Int J pediatric Otorinolaryngol* Jan 1995, 13(3): 10-22.
32. CRIST W; GEHAN EA; RAGAB AH; DICKMAN PS. The third Intergroup rhabdomyosarcoma Study. *J Clin Oncol* Mar 1995, 13(3): 610-30.

33. REGUNE W; FONTANESI J; KUMAR P; AYERS D. Local tumor control in rhabdomyosarcoma following low-dose irradiation: comparison of group II and selected group III patients. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* Feb 1 1995, 31(3): 485-91.