



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO

11237



FACULTA DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

141

HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA

**SARCOMA DE PARTES BLANDAS.**  
Estudio epidemiológico de los casos observados en Hospital  
Infantil del Estado de Sonora (1986-1998).

**TESIS**

Que para obtener el grado de especialidad en Pediatría

290717

Presenta

*Dr. Macondo Montoya Parra*

Hermosillo, Sonora.

Febrero 2001.



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.

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**  
FACULTA DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

**HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA**

**SARCOMA DE PARTES BLANDAS.**  
**Estudio epidemiológico de los casos observados en Hospital**  
**Infantil del Estado de Sonora (1986-2000).**

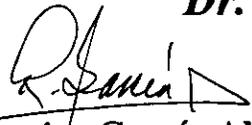
**TESIS**

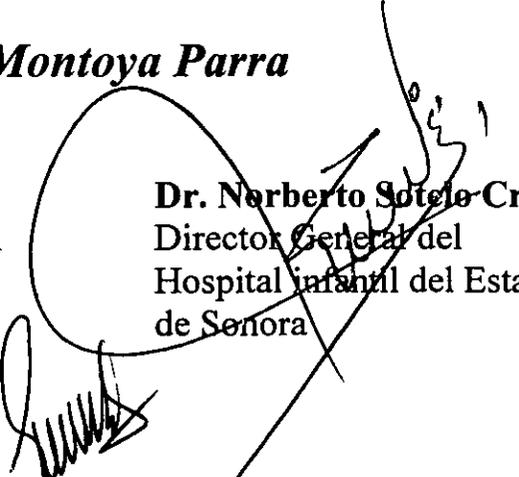
**Que para obtener el grado  
de especialidad en Pediatría**

**Presenta**



***Dr. Macondo Montoya Parra***

  
**Dr. Ramiro García Alvarez**  
Director de Enseñanza e Investigación  
Profesor Titular del Curso

  
**Dr. Norberto Sotelo Cruz**  
Director General del  
Hospital infantil del Estado  
de Sonora



ENSEÑANZA

**Dr. Gilberto Covarrubias Espinoza**  
Jefe del Servicio de Oncología  
Asesor de tesis

Hermosillo, Sonora.

Febrero 2000.

## *Agradecimientos*

*A Dios, por estar a mi lado y guiarme por un buen sendero, Gracias.*

*A mi Madre, por su cariño, estímulo y apoyo.*

*A Consuelo y Blanca, por estar siempre conmigo, son parte de mi, por el amor que compartimos... siempre las querré.*

*A mi Familia, por su apoyo incondicional en todo momento.*

*Al Dr. Gilberto Covarrubias Espinoza, por su estímulo a la enseñanza.*

*A mis compañeros y personal del HJES, Gracias por su atención y ayuda, tanto en momentos agradables como tristes.*

## I N D I C E

INTRODUCCION .....	1
OBJETIVOS .....	11
TIPO DE ESTUDIO .....	12
CRITERIOS DE INCLUSION .....	12
CRITERIOS DE EXCLUSION .....	12
VARIABLES ESTUDIADAS .....	13
RECURSOS MATERIALES .....	15
JUSTIFICACION .....	16
MATERIAL Y METODOS .....	17
RESULTADOS .....	18
DISCUSION .....	36
CONCLUSIONES .....	39
BIBLIOGRAFIA .....	40

## RESUMEN

Sarcoma de Partes Blandas. Estudio epidemiológico de los casos observados en Hospital Infantil del Estado de Sonora. (1986-1998).

**Objetivos:** Conocer la incidencia, cuadro clínico, localización primaria del tumor, histología, exámenes de mayor certabilidad diagnóstica y tratamiento.

**Material y Métodos,** pacientes con diagnóstico de Sarcoma de Partes Blandas que ingresaron a Oncología en período d19986 a 1998, excluyéndose mayores de 18 años.

**Resultados,** se estudiaron 18 casos, edad media de 7 años 5 meses, predominio sexo masculino 4.5:1, motivo de consulta fue aumento de tumoración en 83% de los casos, localización primaria del tumor fue: cabeza y cuello 44.4%, tronco 22.2%, extremidades 22.2% y genitourinario 11.1%, exploración física presentaron incremento de tumor, indolora, laboratoriales 61% presento anemia, dos casos aumento de DHL, resto de exámenes normales, a 16 casos (44.4%), Fibrosarcoma 4 casos (22.2%), histiocitoma Fibroso 2 casos (11.1%), Hemangiopericitoma 2 casos (11.1%), Sarcoma Indiferenciado 1 caso (5.5%), Schawanoma Maligno 1 caso (5.5%), Liposarcoma 1 caso (5.5%). La clasificación por estadio fue de acuerdo a la UICC, estadio I con dos casos, estadio II con dos casos, estadio III con 11 casos, estadio IV con tres casos, a los 18 pacientes se toma biopsia y sólo a dos resección completa del tumor debido a su tamaño, de los esquema VAC + ADR cada 6 semanas por 24 meses, tres fallecieron, 5 entraron en remisión completa de estos dos recayeron a sitio primario del tumor, otro a sitio primario y pleura y otro a sitio primario y pulmones el último continua en tratamiento de remisión, actualmente los 5 están vivos con una sobrevida media de 32 meses, sin importar la histología de los 18 pacientes estudiados 11 están vivos con sobrevida media de 70 meses.

**Conclusiones:** los resultados no dieron otras instituciones en cuenta a edad, sexo, clínica y tratamiento, frecuentemente se diagnostican en etapas avanzadas, la localización más frecuente es cabeza y cuello, contamos con los medios para hacer diagnósticos.

## INTRODUCCION

Los Sarcomas de Partes Blandas tienen una incidencia anual de 8.4 millones en niños de raza blanca de menos de 15 años y el Rabdomiosarcoma supone más de 50% de estos tumores. <sup>(1)</sup>

El Rabdomiosarcoma fue descrito inicialmente por Webner en 1854, el Rabdomiosarcoma es un tumor complejo de gran malignidad en el niño y el adolescente, se origina a partir del mesenquima embrionario y muestra capacidad de diferenciación hacia el músculo esquelético, se caracteriza por crecimiento local y rápido, da metástasis tempranamente por vía linfática y hematógena. <sup>(2)</sup>

Se desconoce su etiología como en la mayor parte de las neoplasias de la infancia aunque se ha estimado cierta relación con leucemias y radiación, además de una elevada incidencia de malformaciones genitourinarias, de sistema nervioso central y cardiovascular, también se ha descrito la presencia del tumor en pacientes con neurofibromatosis. <sup>(3)</sup>

El Rabdomiosarcoma supone entre 5 y 8% de todos los tumores malignos de la niñez, es más frecuente en varones con una proporción varón/hembra de 1.4:1 <sup>(2)</sup> además se ha establecido dos picos de incidencia, uno entre los dos años y los seis años de edad y otro al inicio de la pubertad. <sup>(4,5)</sup>

Este tipo de tumor prácticamente puede surgir en cualquier localización anatómica, pero en 40% de los pacientes la enfermedad primaria se localiza en cabeza y cuello (órbita 10%) y en 25% en tronco y extremidades, 20% en genitourinario y un 15% intraabdominal. <sup>(2)</sup>

Se cree que el Rabdomiosarcoma se origina del mismo mesenquima embrionario que el músculo estriado que a llegado a postular la existencia de un origen patógeno común para el tumor de Wilms, hepatocarcinoma y el rabdomiosarcoma, basándose en su aspecto al microscopio óptico pertenece al grupo de tumores de células redondas pequeñas. <sup>(2)</sup> El diagnóstico definitivo de una muestra de anatomía patológica puede requerir estudios de inmunohistoquímica con anticuerpos contra músculo esquelético (desmina, actina específica del músculo) y microscopia electrónica para distinguir los rasgos característicos. <sup>(6)</sup>

La determinación del histotipo específico es importante en el tratamiento y pronóstico, en 1950 Stobble y Col. describieron el tipo embrionario de rabdomiosarcoma y en 1956 Rioppelle utilizó el termino alveolar para diferenciar un nuevo subtipo, pero fueron Horn y Enterline quienes unificaron el concepto de rabdomiosarcoma al definirlo como un tumor que presenta rabdomiomas entre sus células malignas al tipo que establecían los subtipos fundamentales embrionario (botroides), alveolar y pleomórfico.

El Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) han agrupado bajo el término de "Sarcoma No Diferenciado", a un conjunto de tumores histológicamente compatibles con Sarcomas de Partes Blandas pero que no reúnen requisitos para ser incluidos en algún subtipo de rabdomiosarcoma. <sup>(7)</sup>

El rabdomiosarcoma embrionario, es el más frecuente en la infancia, constituye un 57% del total, se caracteriza por presentar una mezcla de células redondas y células alargadas y núcleo excéntrico y forma de "raqueta" ó "renacuajo". El Rabdomiosarcoma embrionario es comparable al músculo de la séptima a la décima semana de gestación, se desarrolla principalmente en primer decenio de la vida y tiene una localización preferencial a cabeza y cuello y se ha asociado a un mejor pronóstico. El Rabdomiosarcoma botroides, que macroscópicamente tiene un aspecto peculiar "un racimo de uvas" (polipoide edematoso y mixomatoso) histológicamente se considera un subtipo del embrionario, es un tumor que crece en tejidos submucosos de órganos huecos, la mayor parte de ellos se localizan en cavidad nasal, nasofaringe, conducto biliar, vejiga urinaria y vagina. <sup>(8)</sup>

El Rabdomiosarcoma alveolar se caracteriza por un entramado de tejido conectivo con células en su interior lo que le confiere un aspecto de alvéolos pulmonares con un espacio entre células; el patrón de diferenciación histológica se corresponde con el músculo fetal de la semana 10 a la 12 de

gestación, este tipo de tumor ocurre más frecuentemente en tronco y extremidades de adolescentes. <sup>(3,6)</sup>

El Rbdomiosarcoma pleomórfico se caracteriza por ser un tejido con células fusiformes, es de baja frecuencia en la infancia con menos de 1%, predomina en edad adulta. También existe un grupo de tumores difíciles de clasificar y en la actualidad se consideran como sarcomas indiferenciados, este grupo es más frecuente en menores de un año de edad y su pronóstico es similar a las formas alveolares del Rbdomiosarcoma. <sup>(9)</sup>

El diagnóstico diferencial debe realizarse especialmente con los tumores de células redondas de la infancia, por lo que se tendrá que recurrir a técnicas específicas de tinción y microscopia electrónica, existen una gran variedad de procedimientos inmunohistoquímicos y de todos ellos los de mayor sensibilidad y especificidad son los marcadores de mioglobina y desmina, siendo los de desmina los de mayor sensibilidad ante tumores poco diferenciados. <sup>(2)</sup>

Las manifestaciones clínicas en las etapas iniciales el paciente puede aparecer asintomático, con la única excepción de un tumor sólido no doloroso ni desplazable sobre un área anatómica específica, en las etapas más avanzadas, además del tumor primario en ocasiones puede observarse una adenopatía alrededor del área de dicha neoplasia, con características físicas similares a las

del tumor original; en situaciones avanzadas el paciente presenta manifestaciones de ataque al estado general, caracterizado por astenia, adinamia, pérdida de peso e inclusive dolor, sobre todo si el tumor ha producido ruptura del periostio. <sup>(1)</sup>

En el momento del diagnóstico la diseminación hematológica esta presente en un 20% de los pacientes siendo las localizaciones más frecuentes pulmón, hueso, médula ósea, hígado y cerebro. <sup>(2)</sup>

Los tumores del tronco y extremidades metastatizan con mayor facilidad por vía hematológica, mientras que los de órbita, vejiga y aparato genital permanecen localizados períodos más prolongados. <sup>(2)</sup>

Es frecuente que el Rhabdomyosarcoma de tronco y extremidades sea detectado por primera vez raíz de un traumatismo y puede ser confundido inicialmente con un hematoma, al no ceder la tumefacción o si esta aumenta debe de sospecharse el carácter maligno. <sup>(1)</sup> La sintomatología clínica va a depender del sitio primario del tumor a nivel de nasofaringe puede acompañarse de congestión nasal, epistaxis, respiración bucal dificultad para deglutir a nivel de cuello pueda producir tumefacción progresiva con aparición de síntomas neurológicos con diseminación regional; en órbita edema periorbitario, proptosis, ptosis, disminución de agudeza visual y dolor local; en oído medio, dolor, hipoacusia, otorrea crónica; en laringe tos estridosa y estridor

progresivamente; en genitourinario hematuria, infecciones de vías urinarias recurrentes, obstrucción al chorro de la orina, una masa detectable a exploración abdominal ó rectal, región paratesticular como masa indolora de crecimiento rápido en escroto. <sup>(1,2,3)</sup>

Es necesario realizar un estudio previo al tratamiento que determine de manera exacta la extensión local de la enfermedad, a menudo transcurren varios meses desde el inicio de los síntomas y la biopsia, los clínicos deben orientarse de acuerdo a la localización del tumor primario tomando en cuenta la alta malignidad del Rabdomiosarcoma y gran velocidad de crecimiento, los estudios deben realizarse con rapidez, procurando no retrasar el tratamiento más allá de cuatro o cinco días. <sup>(2)</sup>

Se han diseñado múltiples sistemas de estadificación del Rabdomiosarcoma con el fin de orientar a la terapia más aceptada, en 1972 el IRS propuso uno que se basa principalmente en la probabilidad de resección quirúrgica completa, pero estos estudios quedan mediatizados por la pericia del cirujano, de cualquier forma este sistema de estadificación ha mostrado un gran valor predictivo, <sup>(10)</sup> existe otra clasificación por etapas descrita por Murer HM que la divide en cuatro etapas, Etapa I, enfermedad localizada y resecada por completo, ganglios linfáticos sin participación tumoral. Etapa II, tumor gruesamente resecado con enfermedad microscopica residual ó enfermedad

resecada en su totalidad con ganglios linfáticos positivos ó negativos y enfermedad regional con ganglios afectados, resecada pero con enfermedad microscopica residual. Etapa III, resección incompleta ó biopsia con enfermedad residual macroscopica. Etapa IV, enfermedad metastásica al diagnóstico. <sup>(3)</sup>

En un intento por separar los inconvenientes de los estadiaje quirúrgicos la Unidad Internacional de Control de Cáncer (UICC) desarrollaron sistemas de estadiaje TNM clínicos. Estadio I. Tumor confinado a un órgano ó tejido de origen menor ó mayor de 0.5 cm, no afecta ganglios ni da metástasis. Estadio II, tumor que se extiende a órganos ó tejidos subyacentes, menor ó mayor de 0.5 cm, no afecta ganglios no da metástasis. Estadio III, tumor que puede estar confinado a un órgano ó extenderse a tejidos subyacentes, menos ó mayor de 0.5 cm no afecta ganglios ni da metástasis. Estadio IV, tumor que puede estar confinado a un órgano o extenderse a tejidos subyacentes, menor o más de 0.5 cm, puede ó no afectar ganglios linfáticos y con metástasis a distancia. <sup>(11)</sup>

En el tratamiento será multidisciplinario, en algunos pacientes se administra quimioterapia preoperatoria en un intento de reducir la extensión de la intervención y de preservar órganos vitales, especialmente en aparato genitourinario. En los tumores estadio I, la extirpación local completa va seguida de quimioterapia con el fin de reducir la posibilidad de metástasis

posteriores, en los estadios II y III (tumor residual microscópico o macroscópico, respectivamente) después de la cirugía se administra radioterapia local y poliquimioterapia sistémica, los niños con Rabdomiosarcoma metastásico, estadio IV se tratan con quimioterapia sistémica y radioterapia <sup>(12, 13)</sup>

En lo que respecta al pronóstico existen numerosos factores para emitir un pronóstico, como es la edad, menor de 5 años es mejor pronóstico, en etapas avanzadas de la enfermedad el pronóstico es más reservado, por otro lado la histología embrionaria es más favorable si se compara con los otros tipos, entre el 80 y 90% de los pacientes con tumor resecable tiene una supervivencia prolongada libre de enfermedad, el tumor irreseccable de ciertas localizaciones "favorables" (órbita) tiene también una elevada probabilidad de curación. Los pacientes con enfermedad diseminada tienen mal pronóstico, solo el 50% logran una remisión y de ellos se curan menos del 50%. Los niños mayores tienen peor pronóstico que los más jóvenes. <sup>(1,4,10)</sup>

Con lo que respecta a otros sarcomas de partes blandas (no rabdomiosarcomas) constituyen un grupo heterogéneo de tumores que comprenden 3% de los tumores malignos de los niños, los tipos histológicos más frecuentes son el sarcoma sinovial, fibrosarcoma, histiositoma fibroso maligno y los tumores neurogénos.

Liposarcoma, es raro habitualmente surge en extremidades ó retroperitoneo, tiende a ser localmente invasor y rara vez da metástasis la extirpación local amplia es el tratamiento de elección.

Fibrosarcoma, es el tumor de partes blandas mas frecuente en niños menores de un año de edad, el fibrosarcoma congénito es un tumor con escaso grado de malignidad que con frecuencia surge en extremidades ó el tronco y rara vez da metástasis, el tratamiento de elección es la cirugía puede haber respuestas especulares a la quimioterapia preoperatoria.

Histiocitoma fibroso maligno, más frecuente en tronco y extremidades, en la profundidad del tejido subcutáneo, el tratamiento de elección es la resección quirúrgica amplia. La quimioterapia a producido regresiones objetivas del tumor.

Hemangiopericitoma, a menudo surge en extremidades inferiores y el retroperitoneo, puede presentarse con hipoglucemia o raquitismo hiposfosfatemico, la resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección. La quimioterapia y radioterapia puede obtener respuestas favorables.

Estos tumores se originan frecuentemente en extremidades inferiores y/ó tronco, el tamaño del tumor, grado histológico y la invasión guardan correlación con la supervivencia.

La clave del tratamiento debe de emprenderse en una búsqueda cuidadosa de metástasis pulmonares y óseas, es rara la diseminación a los ganglios linfáticos y no se recomienda la linfedectomía sistemática, se debe considerar la administración de quimioterapia adyuvante en tumores de alto grado resecados por completo, mientras que se usa la radioterapia postoperatoria para tratar pacientes con enfermedad residual microscópica.

## **OBJETIVOS**

### **General**

Conocer la incidencia, cuadro clínico, sitio de localización primaria del tumor, tipo histológico, conocer los exámenes de mayor certabilidad diagnóstica y tratamiento de todos los casos encontrados.

### **Particulares**

1. Investigar la incidencia, cuadro clínico, sitio de localización primaria del sarcoma de partes blandas que ingresa a nuestra institución.
2. Conocer el tipo histológico de Sarcoma de Partes Blandas que predomina en nuestro medio.
3. Conocer los exámenes de gabinete de mayor certabilidad diagnóstica.
4. Conocer los factores pronósticos.
5. Conocer la morbilidad y mortalidad de Sarcomas de Partes Blandas.
6. Conocer los resultados de los tratamientos multidisciplinario y compararlos con otros resultados de instituciones nacionales e internacionales.

## **TIPO DE ESTUDIO**

Retrospectivo

Descriptivo

## **CRITERIOS DE INCLUSION**

Todos los pacientes que ingresaron al servicio de Oncología con diagnósticos de Sarcoma de Partes Blandas del período comprendido de 1986 a 1998.

## **CRITERIOS DE EXCLUSION**

1. Pacientes mayores de 18 años de edad.
2. Pacientes cuyo diagnóstico no sea Sarcoma de Partes Blandas.

## **TIPO DE ESTUDIO**

Retrospectivo

Descriptivo

## **CRITERIOS DE INCLUSION**

Todos los pacientes que ingresaron al servicio de Oncología con diagnósticos de Sarcoma de Partes Blandas del período comprendido de 1986 a 1998.

## **CRITERIOS DE EXCLUSION**

1. Pacientes mayores de 18 años de edad.
2. Pacientes cuyo diagnóstico no sea Sarcoma de Partes Blandas.

## **TIPO DE ESTUDIO**

Retrospectivo

Descriptivo

## **CRITERIOS DE INCLUSION**

Todos los pacientes que ingresaron al servicio de Oncología con diagnósticos de Sarcoma de Partes Blandas del período comprendido de 1986 a 1998.

## **CRITERIOS DE EXCLUSION**

1. Pacientes mayores de 18 años de edad.
2. Pacientes cuyo diagnóstico no sea Sarcoma de Partes Blandas.

## VARIABLES ESTUDIADAS

Registro de datos:

- Registro (número de expediente)
- Edad
- Sexo
- Procedencia
- Antecedentes heredofamiliares
- Antecedentes personales patológicos
- Localización primaria del tumor
- Cuadro clínico de ingreso (motivo)
- Exploración física
- Gabinete
  - Radiografía del tórax
  - Serie ósea metástasica
  - Tomografía axial computarizada
  - Ultrasonograma
  - Médula ósea
  - Urografía excretora
  - Rx de huesos largos y cráneo
  - Rx de abdomen

- Laboratorio
  - Biometría hemática
  - Urea y creatinina
  - TGO, TGP, DHL, fosfatasa alcalina y ácida
- Estadío
- Drogas utilizadas en tratamiento (quimioterapia y radioterapia)
- Cirugía realizada
- Histopatología
- Fallecimiento
  - Causa
- Tiempo de sobrevida
- Metástasis (sitio)
- Observaciones

## **RECURSOS MATERIALES**

Expediente clínico, lápiz, plumas, hojas blancas, corrector, computadora, artículos médicos, libros médicos, calculadora, máquina de escribir.

## **JUSTIFICACION**

El presente estudio se llevo acabo en el Hospital Infantil del Estado de Sonora con el fin de conocer la incidencia, cuadro clínico, sitio de localización primaria del tumor, tipo histopatológico, conocer los exámenes de mayor certabilidad diagnostica en nuestro medio, así como los resultados del tratamiento multidisciplinario.

## MATERIAL Y METODOS

Se realizó un estudio retrospectivo y descriptivo de los pacientes con diagnóstico de Sarcoma de Partes Blandas que ingresaron al Servicio de Oncología del Hospital Infantil del Estado de Sonora, en el periodo comprendido de 1986-1998. Para la realización de este estudio se llevo a cabo la revisión de expedientes clínicos, obteniendo: edad, sexo, antecedentes, motivo de consulta, exploración física, localización primaria del tumor, histología, estadío del tumor, tratamiento recibido, sobrevida y estado actual de los pacientes.

Dentro de los exámenes de laboratorio se incluyeron: biometría hemática completa, pruebas de función renal y hepático, estudio de médula ósea, estudio de gabinete: radiografía de tórax, abdomen y huesos largos, ultrasonido, tomografía axial computariza y resonancia nuclear magnética; en cuanto a las metástasis se llevo a cabo su control con radiografías y corroborada con tomografía axial computarizada.

Los estadios se clasificaron de acuerdo a la UICC.

Durante el periodo comprendido de 1986-1998 ingresaron al servicio de Oncología un total de 326 pacientes con neoplasias y de estos 21 pacientes (6.47%) con diagnóstico de Sarcoma de Partes Blandas, confirmados por

histopatología, de los cuales descartan a 3 pacientes ya que se manejaron en IMSS y llegaron a nuestra Institución en fase terminal, su estancia fue corta. Quedando en el estudio un total de 18 pacientes evaluados.

## RESULTADOS

De los 18 pacientes estudiados, 16 proceden del Estado de Sonora, siendo Hermosillo el lugar más frecuente con 6 pacientes (33.3%) y un paciente del Estado de Chihuahua y otro de Sinaloa (gráfica 1).

Se presentaron una mayor frecuencia de ingresos en los años de 1997 con 5 pacientes (27.7%) y 1998 con 5 pacientes (27.7%).

Dentro de los antecedentes heredofamiliares de importancia solo en tres pacientes se refiere historia familiar de cáncer, uno con cáncer gástrico, otro cáncer testicular y el último con un hermano con leucemia aguda linfooblástica tratado en esta Institución.

De los 18 casos, la edad media de presentación es de 7 años 5 meses de edad, con un rango de 2 meses a 15 años, y una incidencia máxima entre los niños menores de 5 años, con 8 pacientes (44.4%) (gráfica 2).

En cuanto al sexo encontramos 14 hombres (78%) y 4 mujeres (22%), con una relación 4.5:1, en la literatura se menciona 1.4:1. (gráfica 3)

El motivo de consulta en la mayoría de los casos fue el aumento de tamaño de masa en 15 casos (83.3%), distensión abdominal en 2 (11.1%), hiperemia en zona afectada 2 pacientes (11.1%), síntomas acompañantes fueron pérdida de la sensibilidad un caso (5.5%), hematuria un caso (5.5%), disminución del

chorro de la orina un caso (5.5%), ataque al estado general un paciente (5.5%), dolor a la palpación del tumor un caso (5.5%) (gráfica 1). En un paciente se observó el diagnóstico agregado de neurofibromatosis y en otro criptorquidea izquierda. (gráfica 4)

La localización del tumor primario fue, cabeza y cuello con 8 pacientes (44.4%), tronco 4 (22.2%), extremidades 4 casos (22.2%) y genitourinario 2 casos (11.1%).

Los hallazgos a la exploración física en todos los casos presentan aumento de volumen, palpando una tumoración con aumento de la consistencia, indolora, solo un paciente refirió dolor y dos de ellos adenomegalia indolora en zona regional del tumor.

Dentro de los parámetros de laboratorio de ingreso se presentaron 11 pacientes con anemia (61%) con límites de 7.5 a 9.8 gr/dl de hemoglobina, DHL aumentada en dos pacientes (11.1%) con valores de 785 y 840 u/l, ácido úrico aumentado en un paciente (5.5%), las pruebas de función renal y electrolitos séricos normales en todos los pacientes, y los estudios de médula ósea normales en todos los casos. (cuadro 1)

Los estudios radiográficos mostraron aumento de volumen de partes blandas según el sitio primario del tumor; se tomó tomografía axial computarizada en 16 pacientes (88%), que se sirvió para delimitar sitio de afectación y

descartar metástasis, también se le realizó resonancia nuclear magnética a 2 pacientes (11.1%) que delimitó tumor de partes blandas sin afectación a hueso, de los pacientes con tumoración en tronco y genitourinarios se le realizó ultrasonograma con reporte de tumor sólido localizado en hipogástrico y mesogástrico que desplaza órganos subyacentes, se realizó radiografía de cráneo a todos los pacientes y solo en dos (11.1%) se reportó anormales; uno con destrucción de mandíbula y otro desviación del tabique nasal, también se realizó radiografía de tórax y huesos largos y todos fueron normales. (gráfica 5)

El tipo de cirugía que se realizó en los pacientes fue toma de biopsia por el tamaño del tumor en 16 pacientes (88.8%), y solo en dos (11.1%) se realizó resección completa del tumor.

El estudio histopatológico reporta 8 casos con Rabdomiosarcoma (44.4%) y los subtipos fueron: embrionarios 5 (27.7%), alveolar 3 (16.6%). Fibrosarcoma 4 (22.2%), histiocitoma fibroso malignos dos (11.1%), hemangiopericioma un caso (5.5%), sarcoma indiferenciado un niño (5.5%), Schwannoma maligno uno (5.5%) y liposarcoma uno (5.5%). (cuadro 2)

La clasificación por estadios fue de acuerdo a la UICC; dos casos (11.1%) fueron estadios I, dos casos (11.1%) estadio II, 11 casos (61.1%) estadio III y 3 casos estadio IV (16.6%). (gráfica 6)

El tratamiento fue de acuerdo al diagnóstico histopatológico tomando en cuenta los factores pronósticos (estadío clínico, histología):

Rabdomiosarcoma: 8 casos, sus estadíos fueron: estadío I cero casos, estadío II un caso (12.5%), estadío III 4 casos (50%) y estadío IV 3 casos (37.5%).

La clasificación histopatológica correspondieron a embrionario 5 casos y 3 alveolares. (gráfica 7)

Las metastásis a distancia en los pacientes del estadío IV correspondieron a ganglios regionales, la localización fue 4 casos en extremidades, uno en cabeza, dos en genitourinario y uno en tronco.

7 recibieron radioterapia en sitio del tumor primario y a las metastásis ganglionares cuya dosis osciló entre 1800 y 6600 cGy, todos recibieron quimioterapia en fase de inducción, D-actinomicina 15 mcgr/K/día por cinco días, vincristina 2 mg/m<sup>2</sup>sc una vez a la semana por 12 semanas, adriamicina 30 mg/ m<sup>2</sup>sc en la tercera semana y su mantenimiento fue de ciclos de VAC + ADR cada seis semanas durante 24 meses.

La remisión completa se obtuvo en cinco casos (62.5%) de los 8 casos; en tres (37.5%) solo una respuesta parcial y fallecieron, dos de ellos por septicemia y el otro por actividad tumoral con una sobrevida media de 11 meses con un rango de uno a 21 meses.

De los cinco pacientes que entraron a remisión completa dos de ellos presentaron recaída al sitio primario con una sobrevida libre de enfermedad de 19 y 34 meses respectivamente después del diagnóstico; el otro paciente recayó a pleura 18 meses después del diagnóstico, uno de ellos recayó al sitio primario y pulmones simultáneamente 36 meses después del diagnóstico. De estos cuatro pacientes que presentaron recaída dos de ellos nuevamente se encuentran en remisión completa. Todos (5 casos) se encuentran vivos y el tratamiento para su metástasis son diferentes esquemas de quimioterapia utilizando Ifofamida, Etoposido, Ciplatino y Adriamicina, con una sobrevida de 18 a 47 meses y media de 32 meses.

De los pacientes con Fibrosarcoma fueron cuatro (22.2%) dos se encuentran sin tratamiento, uno con tumor primario en cabeza, estadio III tratado con radioterapia 6000 cGy exclusivamente y posteriormente resección quirúrgica con una sobrevida actual de 4 años sin tratamiento y en remisión completa, el otro caso con tumor primario en cuello, estadio I, manejado con resección quirúrgica, no radioterapia ni quimioterapia, actualmente con 20 meses sin tratamiento y dos fallecieron, uno con tumor primario en cuello, estadio III, tratado con radioterapia 6000 cGy y quimioterapia a base de Ifosfamida, Etopósido, Vincristina, Carboplatino y Epirrubicina, muere a los 12 meses de tratamiento por hemorragia pulmonar y alteraciones en mecanismo de la

coagulación, el otro caso con tumor en cabeza, estadio III, manejado con radioterapia 1800 cGy y quimioterapia con VAC + ADR + Cisplatino y a los 4 meses fallece por metástasis a pulmón.

De los 6 restantes fueron diversos sarcomas de partes blandas: dos (33.3%) son histiocitomas malignos, uno (16.6%) hemangiopericitoma, uno (16.6%) sarcoma indiferenciado, uno (16.6%) Schwannoma malignos, uno (16.6%) Liposarcoma maligno, con una sobrevida promedio de 58 meses y rango de 5 a 120 meses, de este grupo cuatro (66.6%) se encuentran sin tratamiento con una sobrevida de 58 meses, rango 5-120 meses. (gráfica 8)

En forma global sin importar la histiología de los 18 pacientes que ingresaron se encuentran 11 vivos, en remisión completa con una sobrevida libre de enfermedad de 18 a 123 meses y media 70 meses. (gráfica 9)

Cuadro 1

**Sarcomas de Partes Blandas. Estudio de 18 casos**

**Hallazgos de laboratorio**

<b>ALTERACIÓN</b>	<b>NO. DE CASOS</b>	<b>PORCENTAJE</b>
Anemia	11	61
DHL elevada	2	11.1
Acido úrico aumentado	1	5.5

*Fuente: Archivo clínico y de Bioestadística HIES.*

Cuadro 2

**Sarcomas de Partes Blandas. Estudio de 18 casos**

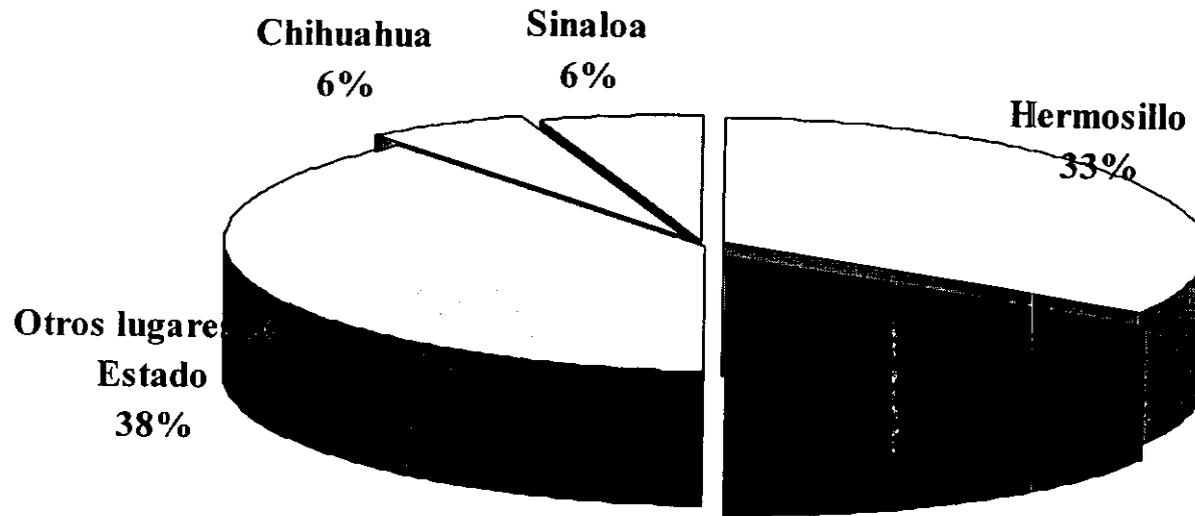
**Variedad histológica**

<b>Histología</b>	<b>No. Casos</b>	<b>Porcentaje</b>
<b>Rabdomiosarcoma</b>	<b>8</b>	<b>44%</b>
<b>Embrionario (5)</b>		
<b>Alveolar (3)</b>		
<b>Fibrosarcoma</b>	<b>4</b>	<b>22.2%</b>
<b>Histiocitoma fibroso</b>	<b>2</b>	<b>11.1%</b>
<b>Hemangiopericetoma</b>	<b>1</b>	<b>5.5%</b>
<b>Sarcoma</b>	<b>1</b>	<b>5.5%</b>
<b>indiferenciado</b>	<b>1</b>	<b>5.5%</b>
<b>Schwanoma</b>	<b>1</b>	<b>5.5%</b>
<b>Liposarcoma</b>	<b>1</b>	<b>5.5%</b>

**Gráfica 1**

**SARCOMA DE PARTES BLANDAS**

**Lugar de origen**

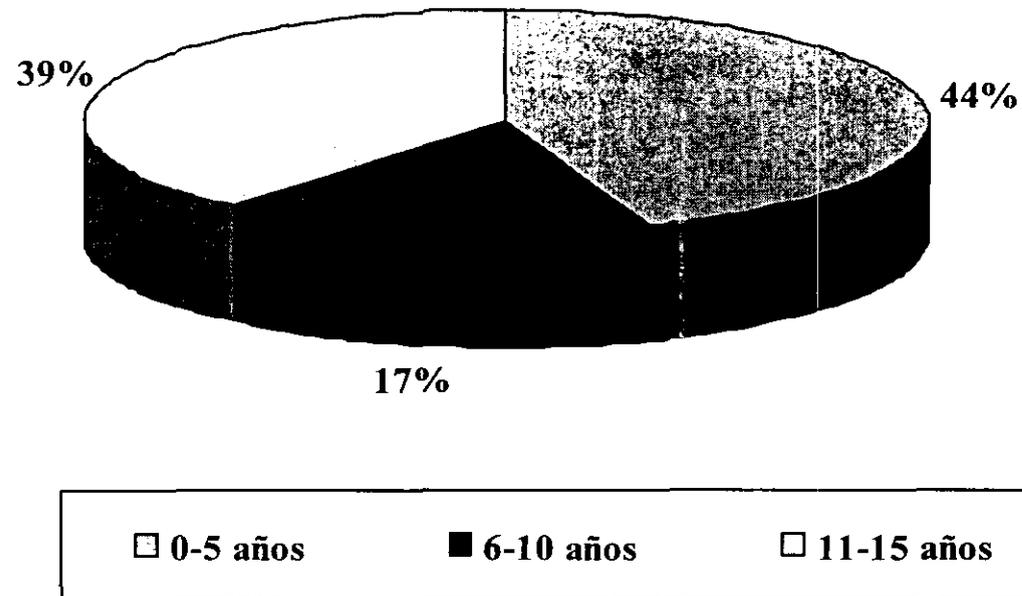


*Fuente: Archico clínico y de Bioestadística, H.I.E.S.*

## Gráfica 2

### SARCOMA DE PARTES BLANDAS

#### Distribución por grupos de edad

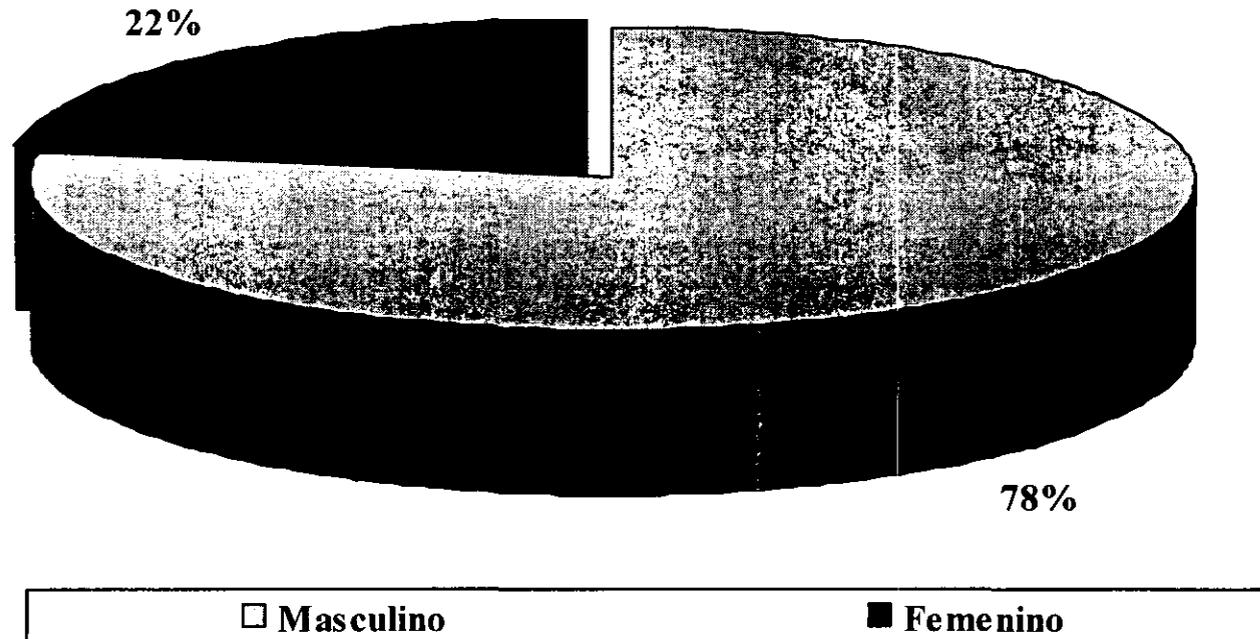


Fuente: Archivo clínico y de Bioestadística, H.I.E.S.

**Gráfica 3**

**SARCOMA DE PARTES BLANDAS**

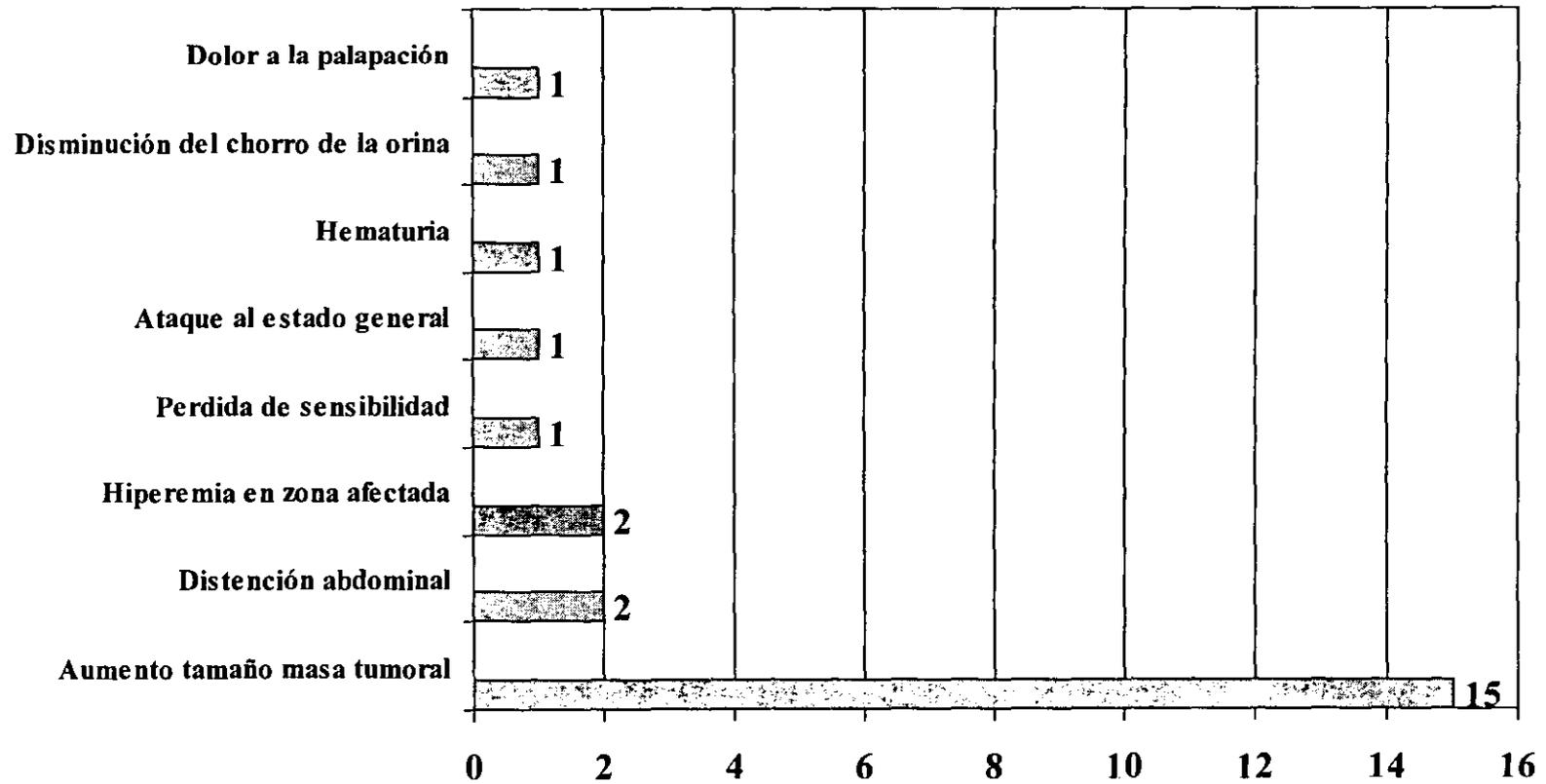
**Distribución por sexo**



## Gráfica 4

### SARCOMA DE PARTES BLANDAS

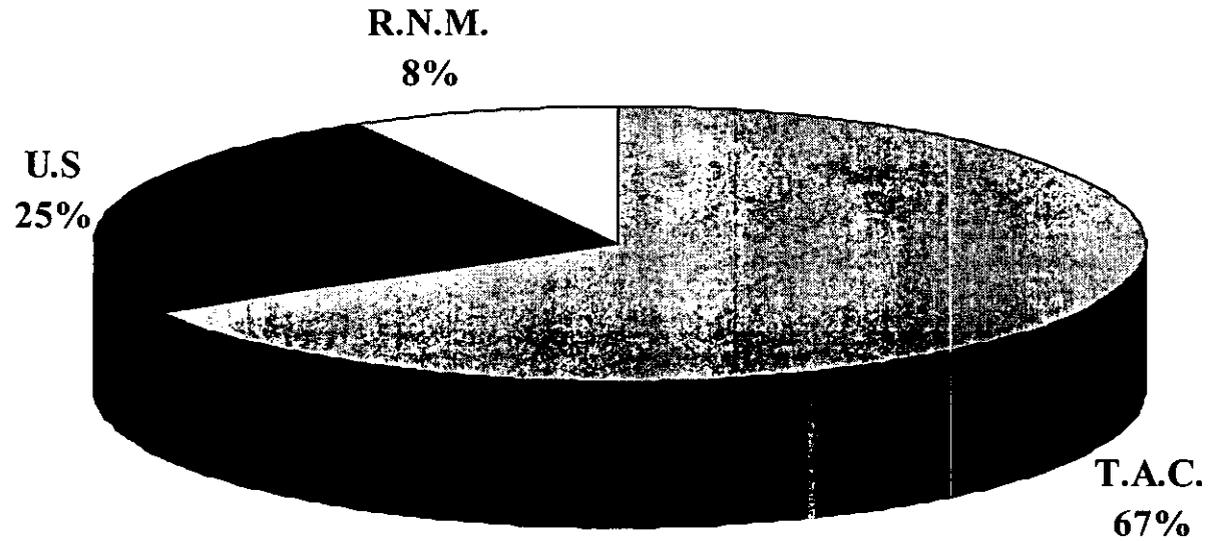
#### Cuadro clínico de ingreso



## Gráfica 5

### SARCOMA DE PARTES BLANDAS

#### Hallazgos de radiológicos



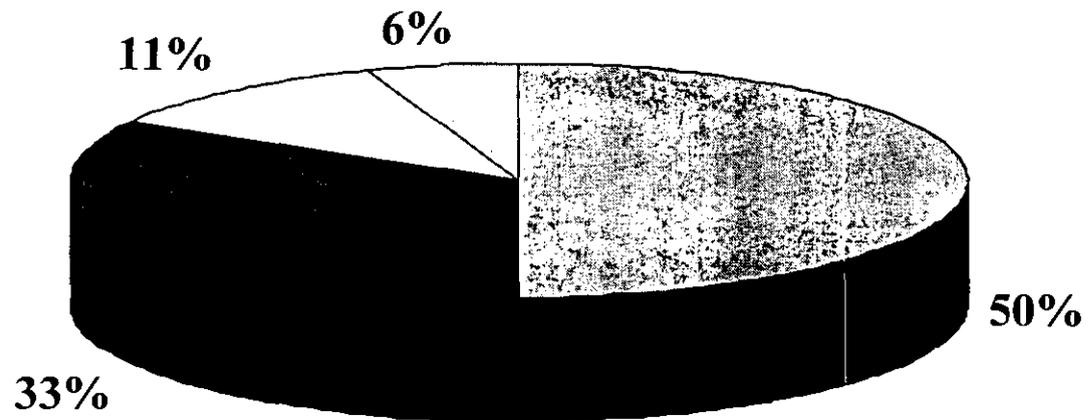
\* Médula ósea, Rx de cráneo, Rx huesos largos, normal en todos los pacientes

Fuente: Archivo clínico y de Bioestadística, H.I.E.S.

### Gráfica 6

## SARCOMA DE PARTES BLANDAS

Tratamiento utilizado



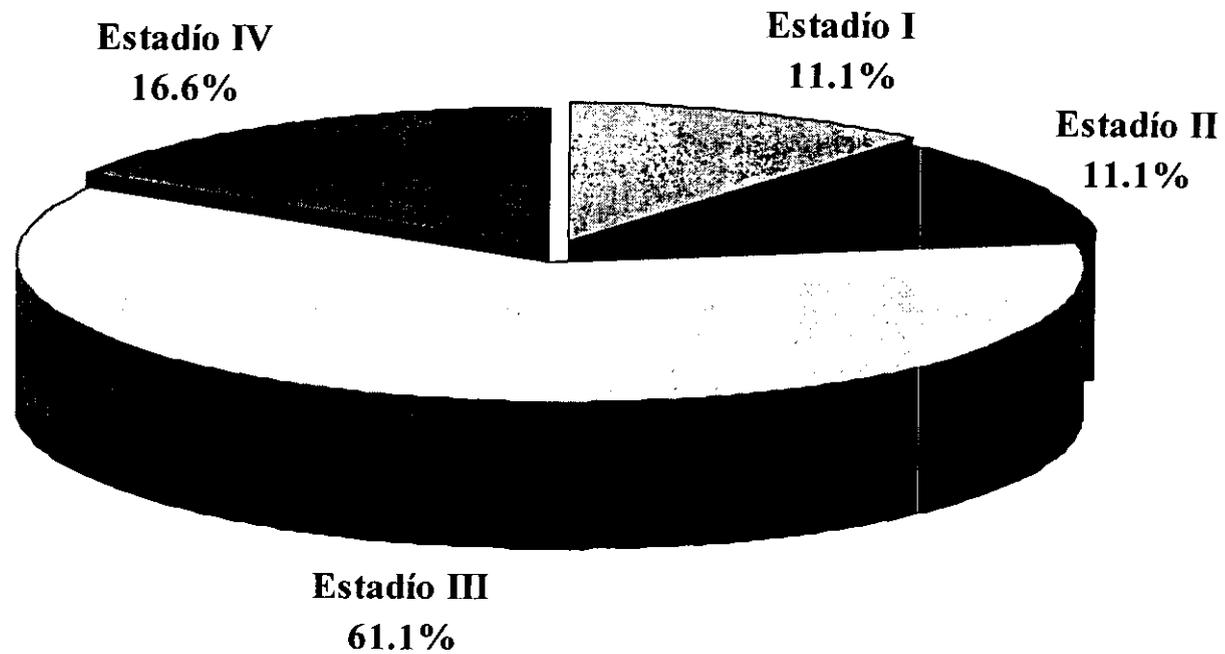
□ Radioterapia, Quimioterapia, Cirugía   ■ Quimioterapia   □ Cirugía   □ Radioterapia

Fuente: Archivo clínico y de Bioestadística, H.I.E.S.

## Gráfica 7

### SARCOMA DE PARTES BLANDAS

Clasificación de acuerdo a UICC

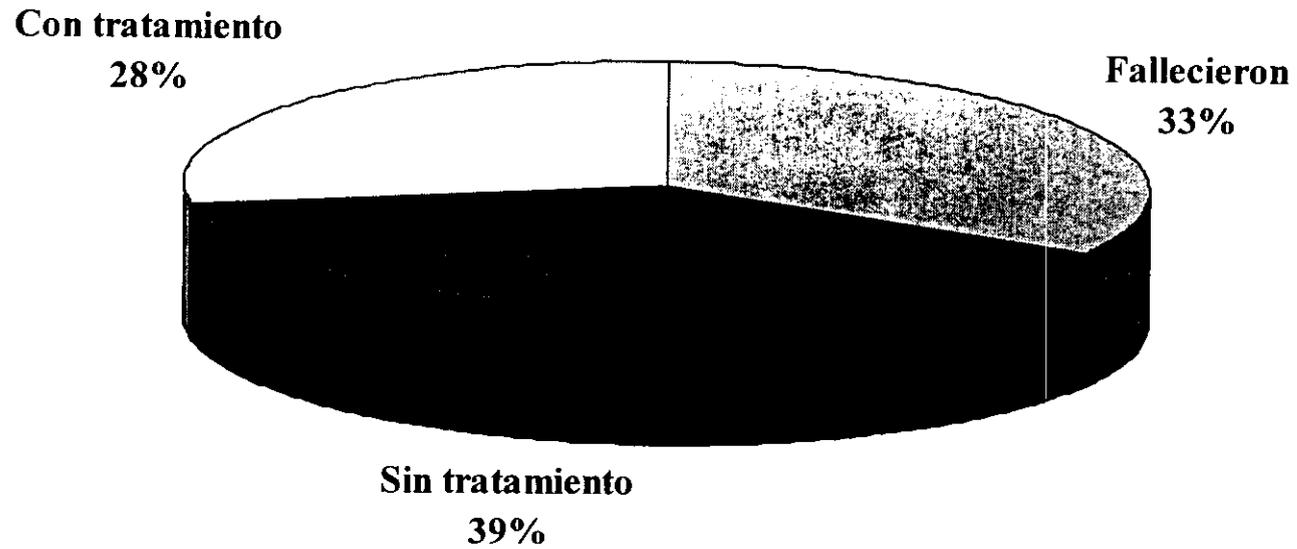


Fuente: Archivo clínico y de Bioestadística, H.I.E.S.

### Gráfica 8

## SARCOMA DE PARTES BLANDAS

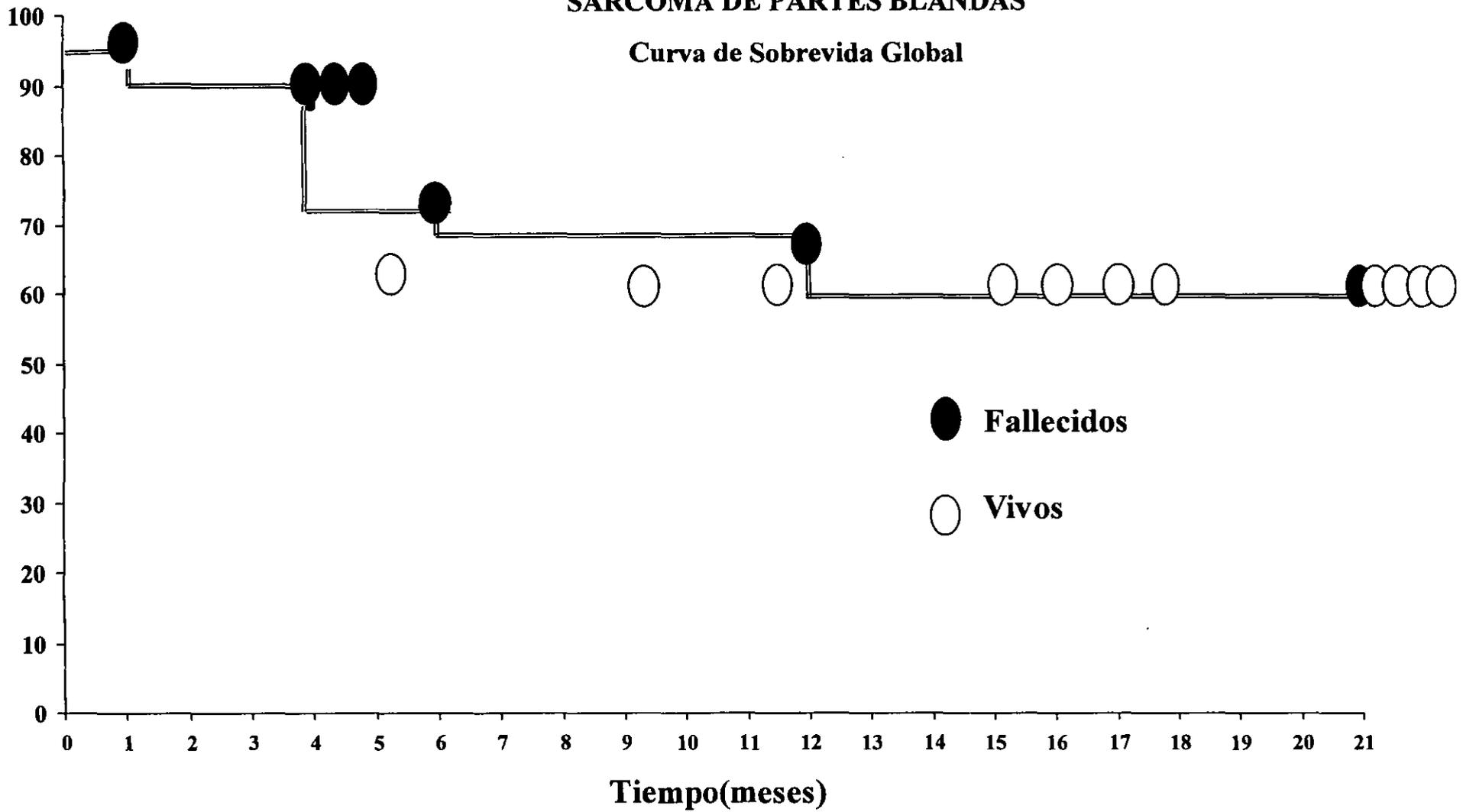
### Resultado del tratamiento



Gráfica 11

SARCOMA DE PARTES BLANDAS

Curva de Sobrevida Global



○ 2a vivo    ○ 3a vivo    ○ 4a vivo    ○ 10 a vivo

Fuente: Archico clínico y de Bioestadística, H.I.E.S.

## DISCUSION

Los Sarcomas de Partes Blandas ocupan el sexto lugar en frecuencia entre las neoplasias malignas registradas a lo largo de estos 12 años. (1986-1998) en nuestro hospital y corresponde a lo descrito por la literatura. <sup>(1,2,3,16)</sup>

En cuanto al sexo se observo en el presenta estudio una mayor incidencia en masculino que en femeninos 4.5:1 que lo reportado en la literatura que es de 1.4:1, esto probablemente debido a que nuestro estudio es pequeño. <sup>(1,3,15,16)</sup>

En la literatura se describen dos picos de incidencia de presentación de los sarcomas de partes blandas, una en menores de 5 años y otra al inicio de la pubertad, en nuestra Institución se encontró igual a lo reportado. <sup>(2)</sup>

El signo clínico de presentación más frecuente encontrado en nuestro estudio fue el crecimiento de una masa tumoral en 83.3% de los casos; en el Hospital General, Centro Médico "La Raza" de Instituto mexicano del Seguro Social reportan 85%. <sup>(3,19)</sup>

En el Rbdomiosarcoma se ha reportado una elevada incidencia de malformaciones congénitas: cardiovascular, genitourinarias y de Sistema Nervioso Central, además se describen sarcomas en pacientes afectados por neurofibromatosis y en nuestro estudio se presentaron dos malformaciones asociadas criptorquidea y neurofibromatosis. <sup>(24)</sup>

La metodología que hace el diagnóstico son la tomografía axial computarizada y resonancia nuclear magnética en 88% de los pacientes, y en la literatura se menciona en un 100%; las exploraciones deben de realizarse de acuerdo con la localización primaria de tumor. <sup>(1,2,3)</sup>

En el presente estudio un 72% de los casos fueron estadificados como III, correlacionado con lo reportado en Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social es de 75% y Hospital General, Centro Médico "La Raza" refiere 60.7%. Esto nos habla de lo avanzado del padecimiento en el momento del diagnóstico; probablemente por ignorancia de familiares y que algunas veces no se piensa en el diagnóstico de maligna. <sup>(15,19)</sup>

En la localización primaria del tumor la Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica reporta mayor frecuencia en cabeza y cuello (25%), Hospital General, Centro Médico "La Raza" IMSS refiere también 25% en cabeza y cuello y en nuestro Hospital encontramos también que la afectación primaria de Sarcomas de partes blandas es principalmente en cabeza y cuello con 44%, <sup>(2,5,19)</sup>

Dentro de los reportes histopatológicos de los sarcomas de partes blandas en nuestra Institución se encuentra un 44.4% de rhabdomyosarcoma, correlacionado con la literatura que menciona un 50% y dentro de las

subdivisiones de rhabdomyosarcoma la que más frecuentemente se encontró en HIES es el tipo Embrionario, seguido del Alveolar igual a lo mencionado en reportes de I.R.S. y otras Instituciones pediátricas. <sup>(1,2,5,15,19)</sup>

El tratamiento que se implementa en HIES fue multidisciplinario con cirugía, radioterapia y quimioterapia en más del 50%, igual a lo mencionado en la literatura, ya que a los pacientes se les diagnóstico en estadíos avanzados. <sup>(1,2,3,5,6,15,19)</sup>.

Y aquí el tratamiento de mayor elección es quimioterapia y radioterapia, ya que la resección quirúrgica se ve muy limitada a biopsia por el gran tamaño de los tumores con que ingresan nuestros pacientes.

En lo que respecta a la sobrevida es comparable a la obtenida en otros centros institucionales del país <sup>(5,15)</sup> y que muy probablemente no disminuye la incidencia de curación lo avanzado del padecimiento al momento del diagnóstico ya que en un 87.5% de nuestros pacientes son estadíos avanzados

## CONCLUSIONES

1. Los resultados obtenidos en nuestro estudio no difieren de lo reportado en otras series en cuanto al lugar que ocupan los sarcomas de partes blandas entre las Neoplasias malignas en cuanto a la edad, cuadro clínico de ingreso, estadio de ingreso y tratamiento recibido; solo en lo que respecta al sexo se observa una incidencia mayor en masculino de 4.5:1 en nuestro hospital, comparado con la literatura de 1.4:1.
2. Los sarcomas de partes blandas se presentan frecuentemente en etapas avanzadas al momento del diagnóstico.
3. Las localizaciones más frecuentes de sarcomas de partes blandas son en cabeza y cuello.
4. Con los estudios que se cuentan en nuestro medio son de ayuda suficiente para diagnosticar sarcomas de partes blandas.
5. Con respecto a la sobrevida, parece más importe relacionar variedad histológica con el sitio de presentación de tumor primario y estadio clínico, que el considerar la histopatológico como una variante independiente.

ESTA TESIS NO SALE  
DE LA BIBLIOTECA

## BIBLIOGRAFIA

1. Berhman RE, Kliegman RM, Arvin AM. Rbdomiosarcoma, tratado de Pediatría, ed Interamericana Mc Graw-Hill, 15va edición, 1997;1829-1831.
2. Sierrassumaga L, Antillón F, Montaner MI, Cerda J, Tumores de tejidos blandos, Oncología Pediátrica, ed Interamericana Mc Graw, primera edición, 1992;614-640.
3. Rivera LR; Padecimientos hematológicos en la infancia. Medicina Interna Pediátrica, ed Interamericana Ms Graw-Hill, tercera edción, 1997;497-500.
4. Young JL, Miller RW, Incidence of malignant tumors in US children, J Pediatric, 1975; 86: 254.
5. Rivera LR, Martínez CG, Cruz MOJI, et al. Rbdomiosarcoma en pediatría; resultados de tratamiento, Rev Invest Clin Mex, 1980; 32-43.
6. Enzinger FM, Shirak M. Alveolar rhabdomyosarcoma. An analysis of 110 cases, Cancer. 1977, 24:18-31.
7. Newton AW y Col. Histopathology of childhoos sarcomas. IRS I and II; clinicopathologic correlation, J Clin Oncol. 1988;6:67-75.
8. Rodarty C y Col. Prognostic Factor in 281 children with non metastatic rhabdomiosarcoma at diagnosis, Med Ped Oncol, 1988;16:71-77.

9. Keyhani A, Boohar RJ. Pleomorphic Rhabdomyosarcoma. *Cancer*. 1968;22:956-967.
10. Maurer HM, (Study coordinator), IRS II statistical center, 6723 Bertner, Houston, Texas, 77030.
11. Novaes P, Intertical Therapy in the manament of solt tissue sarcomas in childhood, *Med Ped Oncol*. 1985;13:221-224.
12. Lawrence W y Col. Prognostic significance of staging factors of the UICC stangig sistem in childhood rhabdomyosarcoma: A report from the IRS II, *J Clin Oncol*. 1987;5:46-54.
13. King DR, Clatworthy HW. The pediatric patient with sarcoma *Semin. Oncol* 1981;8:215.
14. Maurer HM, The intergroup rhabdomyosarcoma study II, Objctive and study desing. *J Peditric Surg*. 1980;115:371.
15. González-Chirines P, Rivera Márquez H, López-Aguilar E, Cerecede F, rabdomiosarcoma variables que influyen en la mortalidad. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 1994;51:584-589.
16. James G, Guyney D, Richard Km, Severson D, Scott D, Leslie L y Col. Incidencia of cancer in children in the United State *Cancer*. 1995;75:2186-2195.

17. Womer RB. The intergroup rhabdomyosarcoma studies come of age cancer. 1993;71:1719-1721.
18. Rebol-Marty J, Quintana E, Mosseri V, Flamant F, Asselain B, Rodary C y Col. Prognostic factors of alveolar rhabdomyosarcoma in childhood. Cancer. 1991;68:393-498.
19. Espino Vim, Vázquez LJR, Reynoso M. Factores pronósticos de los sarcomas de partes blandas. Bol Med Hosp Infat Mex. 1991;48:679.
20. Jay L, Grosfel MD,. Rabdomiosarcoma. Cirugía pediátrica. Ed interamerica McGraw-Hill, segunda edición. 1995;900-915.
21. Ghavini F, Mandell LR, Heller G y Vol. Prognosis in childhood rhabdomyosarcoma of the extremity. Cancer. 1989;64:2233-2237.
22. Maurer HM, Beltangad M, Gehan EA, y Col. The intergroyup study I: A final report,. Cancer. 1988;61:209-220.
23. Crit WM, Gamsy L, Betangady MS y Col. Prognosis in children with Rhabdomyosarcoma. A report of the intergroup rhabdomyosarcoma studies I and II. Clin Oncol. 1990;8:443-452.
24. Warriar RP y Col. Neurofibromatosis, factor IX deficiency and Rhabdomyosarcoma. Urology 1986;28:295-296.