



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
CENTRO MÉDICO NACIONAL "LA RAZA"
HOSPITAL GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA**

**RABDOMIOSARCOMA PEDIÁTRICO
REVISIÓN POR ESTUDIO DE IMAGEN**

TESIS DE POSGRADO

**QUE PRESENTA
DENNIS RAUL PIÑA SOSA
PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN
RADIOLOGÍA E IMAGEN**



IMSS

MÉXICO, D.F.

DICIEMBRE 2007



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

Associação de Pais e Professores - A.P.P. nº 123456789
Rua da Liberdade, 123 - 1.º andar - 1000-000 Lisboa
Tel: 21 123 4567 - Fax: 21 123 4568

Nome do Aluno: **Jennis Raúl Pina Sosa**

N.º de Matrícula: **04-11-08**
~~04-11-08~~

UNIVERSIDAD DE GUAYAMA
CARRERA DE LA RAZA
FACULTAD DE MEDICINA
2021

DR. JOSÉ LUIS MARI AMOROS LARA

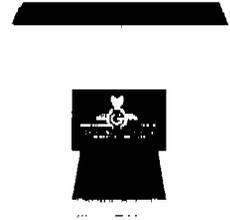
JEFE DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN
DE LA UMAE HG DR. GGG DEL CMN LA RAZA.

DR. FRANCISCO REYES LARA

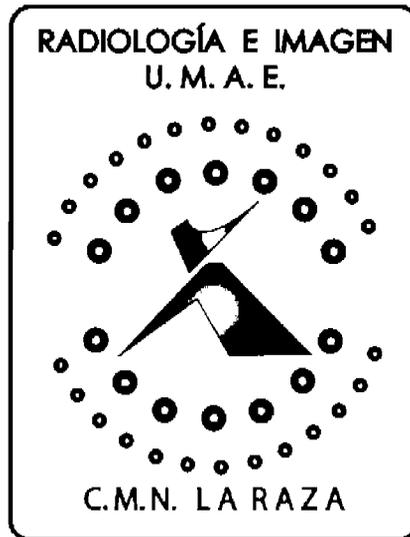
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE
RADIOLOGÍA E IMAGEN.

DR. JUAN MANUEL MORENO MARTÍNEZ.

MEDICO DE BASE DEL SERVICIO DE
RADIOLOGÍA E IMAGEN Y ASESOR DE TESIS



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DELEGACIÓN 2 NORESTE DEL DISTRITO FEDERAL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
“LA RAZA”
HOSPITAL GAUDENCIO GONZALEZ GARZA**



RABDOMIOSARCOMA PEDIATRICO
Revisión por Estudios de Imagen

México, D.F. Diciembre 2007.

INVESTIGADOR RESPONSABLE:

DR. JUAN MANUEL MORENO MARTINEZ

- Médico No Familiar
- Especialista en Imagenología y Radiodiagnóstico
- Adscrito al servicio de Tomografía Computada
- U.M.A.E. Dr. Gaudencio González Garza, CMN La Raza, IMSS.

INVESTIGADORES ASOCIADOS:

DR. DENNIS RAUL PIÑA SOSA

- Médico Residente de tercer grado de la Especialidad de Imagenología y Radiodiagnóstico
- U.M.A.E. Dr. Gaudencio González Garza, CMN La Raza, IMSS.

DIRECCIÓN DE INVESTIGADORES

Vallejo y Jacarandas SN Col. La Raza. Delegación Azcapotzalco. México, Distrito Federal.

...a mis padres por haber confiado en mí,
Darme la oportunidad para realizar esta carrera,
Nunca deje de sentir su apoyo;
Por educarme para ser alguien provechosos en la vida,
Y saber tomar las mejores decisiones
En los momentos difíciles.

...a mi esposa y a mi hija por estar siempre conmigo
y darme la fuerza y la confianza
para librar este importante escalón en mi vida

...al DR. Reyes Lara Francisco por su incansable labor educativa.

...al DR. Juan Manuel Moreno Martínez, por ser mi maestro y amigo.

...a mis amigos que en algún momento me ayudaron
y me impulsaron a no desistir...

...a mis maestros del Hospital CMN "La Raza"
por todas sus enseñanzas y consejos.

...a Dios por darme a mis padres, a mi esposa y mi hija, a mi hermana y hermano,
y ahora esta oportunidad de ser médico especialista que es todo lo que tengo en la vida.



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud
Coordinación de Investigación en Salud

Dictamen de Autorizado

COMITÉ LOCAL DE INVESTIGACIÓN EN SALUD 3502

FECHA 06/11/2007

Estimado Dr. (a). JUAN MARCELO MORENO MARTINEZ

PRESENTE

Tengo el agrado de notificarte que, el protocolo de investigación en salud presentado por usted, cuyo título es:

RABDOMIOSARCOMA PEDIATRICO Revisión por Estudios de Imagen

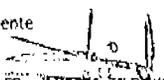
fue sometido a consideración del Comité Local de Investigación en Salud, quien de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores consideraron que cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética médica y de investigación vigentes, por lo que el dictamen emitido fue de: **AUTORIZADO**.

Habiéndose asignado el siguiente número de registro institucional

No. de Registro
R-2007-3502-84

En consecuencia, solicito a usted que una vez recibido el dictamen de autorización de los CLIS antes señalados, notifique a este Comité, el número de registro asignado.

Atentamente


Dr.(a). **DR. JAIME ZALDIVAR CERVERA**
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud Núm 3502

IMSS

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

RESUMEN

RABDOMIOSARCOMA PEDIATRICO. Revisión por Estudios de Imagen

El rhabdomyosarcoma infantil, un tumor maligno, se origina a partir de mesénquima embrionario de tejido blando musculoesquelético, representa 10% de los tumores sólidos infantiles, aproximadamente el 3.5% de los casos de cáncer en niños de 0 a 14 años de edad, y 2% entre adolescentes y adultos jóvenes entre 15 a 19 años de edad.

Es una enfermedad curable en la mayoría de los niños que reciben terapia óptima, con una supervivencia a 5 años de más del 60% después del diagnóstico. Los sitios primarios más comunes donde aparece el rhabdomyosarcoma son la cabeza y el cuello, por ejemplo (el parameningeo, órbita, faríngeo, etc.), el conducto genitourinario, y las extremidades. Otros sitios primarios menos comunes incluyen el tronco, la región intratorácica, el tracto gastrointestinal (incluyendo hígado y tracto biliar) y la región de perineo/ano. Los porcentajes por localización son los siguientes: cabeza y cuello 40%, tronco y extremidades 25%, genitourinario 20%, intrabdominal 15%. Diseminación metastásica temprana por vía linfática y hematogena. Histológicamente existen tres tipos fundamentales: Rhabdomyosarcoma embrionario (botroides), alveolar, pleomórfico o indiferenciado.

En la vasta mayoría de casos de rhabdomyosarcoma se presentan de forma esporádica sin ningún factor de riesgo o de predisposición reconocible a pesar de que una pequeña porción de estos, están relacionados con factores genéticos. Entre estos factores tenemos el síndrome de susceptibilidad al cáncer Li-Fraumeni, (con mutación en la línea germinal P53) neurofibromatosis tipo 1, y el síndrome Bekwith-Wiedemann (a pesar de que el tumor de Wilms y el hepatoblastoma se les relaciona más comúnmente con este síndrome. El pronóstico para un niño o adolescente con rhabdomyosarcoma se relaciona con el sitio de origen y el grado e histopatología de la enfermedad. Existen datos preliminares que describen la posible importancia pronóstica de las características biológicas específicas de las células tumorales del rhabdomyosarcoma.

La presente investigación pretende mostrar las características imagenológicas del Rhabdomyosarcoma, observadas en niños mexicanos en un Hospital de concentración como la UMAE Hospital General La Raza del IMSS.

El objetivo de este trabajo es describir los hallazgos por los diferentes métodos de imagen (Radiología convencional, Ultrasonido, Tomografía Computarizada y Resonancia Magnética) del Rhabdomyosarcoma pediátrico.

El estudio es un modelo observacional, retrospectivo y descriptivo de una serie de casos y llevado a cabo en el servicio de Radiodiagnóstico de la U.M.A.E. Hospital General "Gaudencio González Garza" CMN La Raza del IMSS, apoyado por los departamentos clínicos de Oncológica Pediátrica y Patología. Se incluirá a todos los pacientes con diagnóstico histopatológico de Rhabdomyosarcoma que se atendieron del periodo comprendido de Enero del 2000 a Enero del 2007, señalando todos los hallazgos obtenidos en las diferentes modalidades del diagnóstico por imagen, se llenara una hoja de recolección de datos para cada uno de los expedientes.

De los pacientes que estudiamos se observó que este padecimiento se encontró más en hombres que en mujeres, el tipo histológico más frecuente fue el Rhabdomyosarcoma el embrionario, los sitios anatómicos más afectados por el rhabdomyosarcoma son la pelvis (vejiga, vagina, próstata y piso pélvico), las extremidades (mano y brazo), cabeza (nasofaríngeo y órbita), tórax (pared torácica) y abdomen (vías biliares), el método de elección para el diagnóstico, estadificación y seguimiento de los Rhabdomyosarcomas es la Tomografía Computarizada.

INDICE

1.	Antecedentes Científicos.....	9
2.	Justificación.....	18
3.	Planteamiento del problema.....	19
4.	Objetivos.....	20
5.	Hipótesis general.....	21
6.	Material y Métodos.....	22
7.	Factibilidad.....	32
8.	Aspectos Éticos.....	32
9.	Difusión de resultados.....	32
10.	Cronograma de actividades.....	33
11.	Resultados.....	34
12.	Análisis de resultados.....	50
13.	Conclusiones.....	53
14.	Anexos.....	54
15.	Bibliografía.....	56

TITULO DEL PROYECTO

RABDOMIOSARCOMA PEDIATRICO
Revisión por Estudios de Imagen

1.- ANTECEDENTES CIENTÍFICOS

RABDOMIOSARCOMA

Tumor de origen mesenquimatoso, descrito por Webner en 1854, cuyo origen se encuentra a partir de mesénquima embrionario presentando diferenciación a músculo esquelético fetal de la semana 7 a la 10. Crecimiento local rápido y persistente, y de diseminación metastásica temprana por vía linfática y hematógena.⁽¹⁻⁴⁾

Los rabdomiosarcomas son tumores derivados de los rabdomioblastos que son células de músculo liso primitivas, pueden aparecer en diferentes lugares del cuerpo, usualmente en pacientes menores de 15 años. La frecuencia de localización de estos tumores es ⁽⁴⁾:

- Cabeza y cuello 35-40%
- Tracto genitourinario 20%
- Extremidades 15-20%
- Tronco y pulmón 10-15% ^(2,3,24,25).

El rabdomiosarcoma embrionario es la forma más común de rabdomiosarcoma y se encuentra hasta en dos tercios de los casos en útero o vagina. Su forma de presentación es usualmente la de una masa protruyendo por la uretra, el introito vaginal o por flujo vaginal fétido en niñas menores de 2 años ⁽²¹⁾.

La tasa de supervivencia a 5 años después del diagnóstico de un rabdomiosarcoma es de 70%.

Las recaídas ocurren más frecuentemente (95%) durante los tres primeros años después del diagnóstico y tratamiento y son más frecuentes en pacientes con diagnóstico de rabdomiosarcoma estadio III ó IV^[5].

El pronóstico depende del estadio en el momento del diagnóstico, de la edad del paciente, número de metástasis, lugar del origen y reseccabilidad. El mejor pronóstico usualmente lo tienen los niños entre 1 y 9 años. En los menores de 1 año se pueden presentar dificultades en

el tratamiento ya que las técnicas quirúrgicas son limitadas y la utilización de radioterapia parcial.

INCIDENCIA Y EPIDEMIOLOGIA.

- Tumor de partes blandas mas frecuente en el niño y adolescente
- 10% de los tumores sólidos infantiles
- 6% de todas las enfermedades malignas del niño
- Frecuencia ♂ 1.4 : ♀ 1
- Dos picos de incidencia:
 1. De los 2 a los 6 años de edad
 2. En la pubertad.

El rabdomiosarcoma infantil, un tumor maligno de tejido blando de origen musculoesquelético, representa aproximadamente el 3.5% de los casos de cáncer en niños de 0 a 14 años de edad, y 2% entre adolescentes y adultos jóvenes entre 15 a 19 años de edad. Es una enfermedad curable en la mayoría de los niños que reciben terapia óptima, con una supervivencia a 5 años de más del 60% después del diagnóstico. Los sitios primarios más comunes donde aparece el rabdomiosarcoma son la cabeza y el cuello, por ejemplo (el parameningeo, órbita, faríngeo, etc.), el conducto genitourinario, y las extremidades. Otros sitios primarios menos comunes incluyen el tronco, la región intratorácica, el tracto gastrointestinal (incluyendo hígado y tracto biliar) y la región de perineo/ano ^(6,9).

En la vasta mayoría de casos de rabdomiosarcoma se presentan de forma esporádica sin ningún factor de riesgo o de predisposición reconocible a pesar de que una pequeña porción de estos, están relacionados con factores genéticos. Entre estos factores tenemos el síndrome de susceptibilidad al cáncer Li-Fraumeni, (con mutación en la línea germinal P53) neurofibromatosis tipo I, y el síndrome Beckwith-Wiedemann (a pesar de que el tumor de Wilms y el hepatoblastoma se les relaciona más comúnmente con este síndrome.

Se ha observado un riesgo elevado de rabdomiosarcoma en hijos de padres fumadores, ingesta de ciertos alimentos y exposición a producto químicos. ^(6,9)

El pronóstico para un niño o adolescente con rhabdomyosarcoma se relaciona con el sitio de origen y el grado e histopatología de la enfermedad. Existen datos preliminares que describen la posible importancia pronóstica de las características biológicas específicas de las células tumorales del rhabdomyosarcoma. Más abajo se describe brevemente ejemplos de los factores tanto clínicos como biológicos con importancia pronóstica potencial o probada.

a. Los sitios primarios con un pronóstico más favorable incluyen la órbita, la cabeza y el cuello no parameningeo, paratestis y vagina (ni de la vejiga ni de la próstata genitourinaria) y el tracto biliar. ^(6,9,15,16)

b. La carga tumoral al momento del diagnóstico tiene importancia pronóstica. Los pacientes con tumores más pequeños (<5 cm) tienen una supervivencia mayor comparada con niños con tumores más grandes, mientras que los niños con enfermedad metastásica en el diagnóstico tienen el pronóstico más precario. La importancia pronóstica de la enfermedad metastásica es modificada por la histología del tumor, edad al momento del diagnóstico y sitio primario. Los pacientes con enfermedad metastásica con menos de 10 años de edad y cuyos tumores tienen histología embrionario, tienen una tasa de supervivencia de 5 años mayor del 50% mientras que aquellos mayores de 10 años o con histología alveolar tienen un resultado más precario. De forma similar, los pacientes con enfermedad metastásica y con tumores genitourinarios primario (que no sean de la vejiga o próstata) tienen un resultado más favorable que los pacientes con enfermedad metastásica y tumores primarios en otros lugares. Además, los pacientes que de otra manera muestran enfermedad localizada pero con un demostrado compromiso de los ganglios linfáticos regionales, tienen un pronóstico más precario que los pacientes sin compromiso de los ganglios regionales. ^(6,9,15,16)

c. El subtipo alveolar prevalece más entre los pacientes con características clínicas menos favorables (por ejemplo, menos de un año o más de 10 años de edad, extremidades primarias, y enfermedad metastásica), y generalmente está relacionado con el más precario de los resultados. En los estudios IRS-I e IRS-II, el subtipo alveolar se asoció con un resultado menos favorable en los pacientes cuyo sitio primario fue completamente

resecado (Grupo clínico I). Sin embargo, no se observaron diferencias estadísticamente significativas de supervivencia para el subtipo histopatológico, cuando se analizaron todos los pacientes con rhabdomyosarcoma, como tampoco se observaron diferencias por subtipo histológico. ^(6,9,15,16)

d. Debido a que el tratamiento y el pronóstico dependen en parte de la histología tumoral, es necesario que el tejido tumoral sea revisado por patólogos con experiencia en la evaluación y diagnóstico de tumores infantiles. Además, la diversidad de sitios primarios, la existencia de tratamientos quirúrgicos y radioterapéuticos especiales para cada sitio primario y la subsiguiente rehabilitación específica a cada sitio recalca la importancia de tratar a niños con rhabdomyosarcoma en centros médicos con experiencia en todas las modalidades terapéuticas. ^(6,9,15,16)

HISTOPATOLOGIA

Histológicamente existen cuatro tipos fundamentales :

Embrionario (Botrioides), Alveolar, Pleomórfico e Indiferenciado.

1. BOTROIDES

- Es una variedad de rhabdomyosarcoma embrionario que tiene un pronóstico mejor.
- Característicamente tiene un aspecto macroscópico en "racimos de uvas" (polipoide, adenomatoso, mixomatoso.)
- Ocurre generalmente en las uniones mucocutáneas como la cavidad nasal, nasofaringe, vía biliar, vejiga y vagina.
- Se caracteriza por células pequeñas ovoides o fusiformes, con citoplasma escaso, que se agrupan debajo de los epitelios o rodeando vasos y glándulas. ⁽¹⁻²⁾

2. ALVEOLAR

- Tejido conectivo con células en su interior de aspecto alveolar pulmonar.
- Generalmente se presentan con un componente mixto, alveolar y embrionario.

3. PLEOMORFICO.

- Células fusiformes pleomórficas.
- Baja frecuencia en la infancia, predominando en adultos.

4. INDEFERENCIADO

- El de peor pronóstico junto con el alveolar.
- Edad de presentación alrededor del año de edad.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

- El diagnóstico diferencial debe hacerse por inmunohistoquímica
- Existen marcadores “tumorales” de mioglobina y desmina que tienen una gran sensibilidad y especificidad. ^(3,23)

HISTORIA NATURAL

- Crecimiento rápido
- Invasión directa por contigüidad.
- Diseminación por fascias y planos musculares.
- En cabeza y cuello 15% con afectación ganglionar en el momento del diagnóstico.
- Primarios de vejiga
 - Crecimiento rápido
 - Metástasis tardías
- Primarios de extremidades
 - Afectación ganglionar en el 17%

- Diseminación hematógena al diagnóstico del 17%
 - Pulmón, hueso, médula, cerebro
- Tumores nasofaríngeos, senos paranasales y oído medio
 - Invasión a SNC en el 35%.⁽²³⁻²⁴⁾

CABEZA Y CUELLO

- Órbita, cavidad nasal y nasofaringe los más afectados.
- Seguidos por oído, conducto auditivo, senos paranasales, mejilla, cuello y cavidad bucal (lengua, labios y paladar).
- Crecen rápido, invaden y destruyen estructuras vecinas.
- Rhabdomyosarcoma de órbita:
 - 8.7% de los casos, de crecimiento rápido, no doloroso, y especialmente localizado en el cuadrante supero interno.
- Cavidad nasal y nasofaringe:
 - Se confunden con hipertrofia adenoidea.
- Oído medio, conducto auditivo, mastoides
 - Pérdida de audición, otalgia, secreción hemorrágica o purulenta.^(23,24,25)

APARATO GENITOURINARIO

- Incidencia del 22% de los casos, todos de variedad embrionaria.
- Localización:
 - Paratesticular, próstata y vejiga
- Difícil de determinar el origen exacto del tumor.
- Rhabdomyosarcoma paratesticular:
 - Afecta adolescentes, afecta cordón espermático y epidídimo
 - Afectación linfática retroperitoneal y paraaórtica
 - Dx Dif. Hernia inguinal, hidrocele, espermatocele.
- Rhabdomyosarcoma de vejiga y región genital:
 - Tumor vesical más frecuente en menores de 15 años.

- Se origina de la submucosa de pared posterior de la vejiga, especialmente en cuello vesical y trigono.
Crece hacia la luz en forma de "racimo de uvas".
- Obstruye orificio uretral interno y uretra prostática.

RABDOMIOSARCOMA DE TRONCO Y EXTREMIDADES

Más frecuente en la adolescencia y edad adulta

- Predomina el subtipo alveolar
- Tumor firme, profundo de crecimiento rápido.
No dolor, no inflamación.
Afecta nervios periféricos
- Afectación ósea no frecuente; excepto mano y pie.
-

RABDOMIOSARCOMA DE TRACTO BILIAR

- Crece a partir de la submucosa del árbol biliar.
- Se disemina a la región central y ampolla de Vater.
- Crecimiento insidioso

Otras localizaciones:

- Nervios periféricos, esófago, hueso, riñón, corazón e iris. ^(23,24,25)

ESTADIFICACION

El grupo de estudio de rabdomiosarcomas (US Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IRS) ⁽²⁾ ha establecido una clasificación para estadiaje en cuatro grupos:

- I.- Enfermedad localizada totalmente reseçada.
- II.- Enfermedad regional reseçada con o sin adenopatías reseçadas, con o sin enfermedad microscópica residual.
- III.- Resección incompleta ó Biopsia con enfermedad macroscópica residual.
- IV.- Metástasis a distancia en el momento del diagnóstico.⁽²⁾

Clasificación TNM:

Estado I: Enfermedad localizada en órbita, cabeza y cuello o en región genital sin compromiso de vejiga o próstata.

Estado II: Enfermedad localizada en lugares no mencionados en Estado I. Deben ser menores o iguales a 5 cm de diámetro.

Estado III: Igual criterio al estado II pero el tamaño del tumor es mayor de 5 cm y/o compromiso de ganglios linfáticos regionales.

Estado IV: Implica enfermedad metastásica en el momento del diagnóstico.⁽²⁾

El Estudio intergrupar del rhabdomiosarcoma (IRSG por sus siglas en inglés) y el comité de sarcoma de tejido blando (STS) del Grupo de Oncología Infantil COG (STS-COG), asigna los pacientes a protocolos de tratamiento mediante el uso de un esquema de clasificación que combina el grupo clínico y la información sobre la etapa que se describe más arriba. Para fines de protocolo los pacientes se clasifican como de bajo riesgo, de riesgo intermedio, o de alto riesgo. La definición general de cada uno de estas categorías se describe a continuación:

Bajo riesgo: Pacientes con rhabdomiosarcoma embrionario localizado que se presentan en lugares favorables (como en la etapa I) y pacientes con rhabdomiosarcoma embrionario que se presentan en sitios desfavorables ya sea con enfermedad completamente reseçada, (como en el grupo clínico I) o con enfermedad microscópica residual (como en el grupo clínico II).

Riesgo intermedio: Pacientes con rhabdomioma embrionario que se presenta en sitios desfavorables con enfermedad residual macroscópica (como en el grupo clínico III), pacientes con rhabdomioma metastásico embrionario que se presentan en niños menores de 10 años de edad, y pacientes con rhabdomioma no metastásico alveolar o sarcoma no diferenciado en cualquier lugar.

Alto riesgo: Pacientes con rhabdomioma metastásico o sarcoma no diferenciado al momento de presentación excepto los casos embrionarios en niños menores de 10 años de edad⁽²⁾

HALLAZGOS POR IMAGEN.

Realmente no existe una descripción desde el punto de vista de diagnóstico por imagen característica de los rhabdomiomas pediátricos en la literatura mundial, lo cual significa que no existe una signología típica para este tipo de tumor. Los rasgos compartidos hablan de tumor de partes blandas bien o mal definido, con frecuencia invade o erosiona estructuras adyacentes, es heterogéneo después de necrosis, hemorragia y degeneración quística. El tamaño de la neoplasia es variable y depende del sitio de origen y del tipo histopatológico.

Al ser un tumor con vascularidad aumentada “de novo” frecuentemente muestra un reforzamiento incrementado con presencia de cortocircuitos arteriovenosos y vasos serpiginiformes tumorales.

Es objeto de este trabajo resumir los hallazgos por nosotros encontrados en nuestra muestra de pacientes con las distintas modalidades de imagen en el paciente pediátrico con RMS.

2.- JUSTIFICACIÓN

Los rhabdomiomas (RMS) son los sarcomas de partes blandas más frecuentes en edad pediátrica. En los últimos 20 años se han producido grandes avances en el tratamiento y comprensión de estas neoplasias gracias sobre todo a los estudios multicéntricos realizados por el Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) desde el año 1972. Gracias a ello, en la actualidad casi el 75% de los pacientes diagnosticados de RMS conseguirán una curación completa de la enfermedad combinando cirugía, radioterapia y poliquimioterapia^(5,6)

Se han definido diferentes modalidades histológicas según la clasificación internacional en función del pronóstico. Este esquema se basa en la división clásica en cuatro tipos propugnada por Horn & Enterline en 1958 (embrionario, botrioides, alveolar y pleomórfico). Las manifestaciones clínicas dependen del lugar de origen del tumor, la edad de presentación y la presencia de metástasis. El sitio más frecuente de localización es la cabeza y el cuello (45%). El estadiaje del tumor va a ser esencial para permitir adecuar el régimen terapéutico y comparar las diferentes series en el pronóstico y supervivencia.

La UMAE GGG del CMN "La Raza" es un centro hospitalario que concentra a la población oncológica pediátrica de la zona norte del país, estadísticamente los RMS constituyen el 4º lugar entre la comunidad oncológica pediátrica, es por ello que el análisis clínico, apoyado en el estudio de las imágenes es imprescindible para establecer un diagnóstico certero y una estadificación precisa en función de constituir un pronóstico favorable en este tipo de pacientes^(5,6)

3.- PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Los Sarcomas de Tejidos Blandos en la niñez ocupan el cuarto puesto, ubicación muy importante si consideramos que fuera de esta edad se ubican en el vigésimo lugar. En la UMAE Hospital General CMN La Raza, los portadores de sarcomas de tejidos blandos acuden con tumores en etapas muy avanzadas de su enfermedad, que se traduce en pobres resultados que se obtienen tanto en lo que respecta a recurrencias como en sobrevida. El correcto análisis de las imágenes obtenidas de las distintas modalidades como Radiología convencional, Ultrasonido, Tomografía Computarizada y Resonancia Magnética de los RMS por parte del Médico Radiólogo redundará en un adecuado manejo y por ende en un mejor pronóstico.

De tal manera que la comprensión e interpretación de las manifestaciones de los RMS por diferentes métodos de imagen resulta básico, por lo que planteamos:

¿ Cuales son los hallazgos obtenidos en estudios de imagen (Radiología convencional, Ultrasonido, Tomografía Computarizada y Resonancia Magnética), en pacientes pediátricos con Rabdomiosarcoma (RMS), que recibieron atención médica en la U.M.A.E. Hospital General GGG La Raza entre los años 2000 y el año 2007 ?

4.- OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

1. Registrar las principales características imagenológicas (Radiología convencional, Ultrasonido, Tomografía Computarizada y Resonancia Magnética) de los Rbdomiosarcomas en el grupo pediátrico.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. Establecer la estadificación de los RMS pediátricos basados en estudios de Imagen (Radiología convencional, Ultrasonido, Tomografía Computarizada y Resonancia Magnética)
2. Hacer una revisión de los principales aspectos epidemiológicos, clínicos y patológicos de los RMS pediátricos.
3. Determinar si existen diferencias en el diagnóstico por imagen entre los diferentes tipos histológicos de RMS.
4. Reconocer los sitios anatómicos de presentación de los RMS con los diferentes métodos de diagnóstico por imagen.
5. Corroborar si existe una relación directa entre el tipo histopatológico del RMS y el sitio anatómico de presentación basados en el análisis de la literatura mundial.

5.- HIPÓTESIS GENERAL.

Siendo un estudio descriptivo, los investigadores no desean proponer ninguna hipótesis.

6.- MATERIAL Y MÉTODOS

1. Lugar donde se efectuará el estudio.

- a. El estudio se llevará a cabo en el servicio de Radiodiagnóstico de la U.M.A.E. Hospital General "GGG" CMN La Raza del IMSS, con el apoyo de los departamentos de Oncología Pediátrica y Patología Clínica.

2. Diseño de la investigación.

- a. Por el control de la maniobra experimental : **Observacional**
- b. Por la captación de la información : **Retrospectivo**
- c. **Descriptivo**
- d. **Transversal**

3. Diseño de la muestra.

- a. Población del estudio: Pacientes con diagnóstico histopatológico de Rabdomiosarcoma (RMS) diagnosticados y tratados en los servicios de Oncología Pediátrica, Patología y Radiodiagnóstico de la U.M.A.E. Hospital General "GGG" CMN La Raza del IMSS.
- b. Muestra: Expedientes clínicos y radiológicos de pacientes con Rabdomiosarcoma (RMS) que reúnan los criterios de selección.
- c. Criterios de selección :

1. Inclusión :

1. Tener diagnóstico de certeza (histopatológico) de Rabdomiosarcoma en cualquiera de sus variedades.
2. Sexo masculino o femenino.
3. Edad entre 0 y 16 años.
4. Estar en control regular de la enfermedad a cargo del servicio de Oncología Pediátrica y Radiodiagnóstico de la U.M.A.E. Hospital General "GGG" CMN La Raza del IMSS entre el año 2000 y 2007. Entendiéndose como control regular, el acudir a

sus citas con los médicos especialistas de cada área y realizar estudios para-clínicos necesarios para su seguimiento.

5. Contar con estudios de Imagen: Radiología convencional (Rx), Ultrasonido (US), Tomografía Computada (TC) y/o Resonancia Magnética (RM) para diagnóstico y vigilancia de las manifestaciones del Rabdomiosarcoma (RMS).

2. Exclusión :

1. Contar con estudios de imagen incompletos o no resolutivos para el diagnóstico y control de RMS.

3. No inclusión :

1. Pacientes con sospecha diagnóstica de Rabdomiosarcoma (RMS), pero sin dictamen histopatológico definitivo.

d. Tamaño de la muestra.

1. Al tratarse de un estudio descriptivo de una serie de casos no se requiere calcular un tamaño de muestra.

4. Identificación de las Variables

a. INDEPENDIENTE : *RABDOMIOSARCOMA*

- 1) **Definición conceptual:** Es un tumor maligno (canceroso) de los tejidos blandos que se encuentra en los niños y que afecta más comúnmente las estructuras de la cabeza y el cuello, el tracto genitourinario, los brazos o las piernas. Los rabdomiosarcomas son tumores derivados de los rabdomioblastos que son células músculo liso primitivas; su origen es a partir de mesénquima embrionario, pueden aparecer en diferentes lugares

del cuerpo, Los rhabdomiomas corresponden al 3,5% de los tumores malignos en niños menores de 14 años.

1. **Definición operacional:** Pacientes con diagnóstico de Rhabdomioma y su clasificación histopatológica en:
 - a. embrionario(subtipo botrioides)
 - b. alveolar
 - c. pleomorfo.
2. **Escala de Medición:** Nominal y politémicas

Las lesiones tumorales serán estudiadas y caracterizadas según el sitio de afectación.

b. DEPENDIENTE : **RADIOLOGÍA SIMPLE**

1. **Definición conceptual :** Técnica diagnóstica en la cual se emplean rayos X a través del paciente y estos producen una imagen que se imprime en una placa radiográfica.
2. **Definición operacional :** Conjunto de hallazgos radiológicos manifestados en formas particulares de patrones típicos que sugieren el diagnóstico de RMS.
3. **Escala :** Nominal
4. **Indicadores :**
 1. Presencia de signos radiológicos de RMS.
 - a. **Lesión radiopaca.-** Se define como toda aquella imagen que con densidad radiológica de tejidos blandos.
 - b. **Lesión radiotransparente.-** Se define como toda aquella imagen que con densidad radiológica de aire y/o grasa.
 - c. **Bordes bien definidos.-** Toda aquella imagen en la cual sus márgenes sean distinguibles perfectamente del resto del tejido en el que está contenida

- d. **Bordes mal definidos.**- Toda aquella imagen en la cual sus márgenes sean poco nítidos o indistinguibles o perfectamente del resto del tejido en el que esta contenida.
- e. **Calcificaciones.**- Aquella imagen con densidad de calcio contenida en un tejido que no corresponda a hueso propiamente.

2. Ausencia de signología ecográfica de RMS.

c. DEPENDIENTE : **ULTRASONIDO**

- 1. **Definición conceptual :** Técnica de imagen a través de la cual se emplean ondas de sonido que gracias al efecto piezoeléctrico son convertidas a una imagen.
- 2. **Definición operacional :** Conjunto de hallazgos ecográficos manifestados en formas particulares de patrones típicos que sugieren el diagnóstico de RMS.
- 3. **Escala :** Nominal
- 4. **Indicadores :**
 - I. Presencia de signos ecográficos de RMS.
 - a. **Ecogenicidad.**- Nomenclatura utilizada en el ultrasonido y se refiere a la cantidad de sonido que atraviesa a cada tejido según su conformación estructural.
 - I. Lesión isoecogenica.- Se refiere a una imagen que tiene la misma ecogenicidad y conformación estructural si tomamos de referencia a algún órgano explorado.
 - II. Lesión hipocogenica.- Se refiere a una imagen que tiene menor ecogenicidad en su

conformación estructural si tomamos de referencia a algún órgano explorado.

III. Lesión hiperecogénica.- Se refiere a una imagen que tiene mayor ecogenicidad en su conformación estructural si tomamos de referencia a algún órgano explorado.

- b. **Tamaño de la lesión.**- Se refiere a la cuantificación en centímetros de la extensión de la lesión en sus tres ejes tanto longitudinal, anteroposterior y transversal.
- c. **Vascularización:** Toda aquella lesión en la que se registra flujo con la aplicación de la modalidad Doppler color.

2. Ausencia de signología ecográfica de RMS.

d. DEPENDIENTE : **TOMOGRAFÍA COMPUTADA**

- 1. **Definición conceptual:** Técnica diagnóstica que utiliza radiaciones, en donde se ha sustituido la placa de rayos por detectores que conectados a un ordenador recogen la información, componen la imagen y la presentan en un monitor.
- 2. **Definición operacional:** Conjunto de hallazgos tomográficos manifestados en formas particulares de patrones radiológicos que sugieren el diagnóstico de RMS.
- 3. **Escala :** Nominal
- 4. **Indicadores :**
 - 1. Presencia de signos tomográficos de RMS.
 - a. **Densidad.**- Nomenclatura utilizada en la Tomografía Computarizada y se refiere a la cantidad de rayos X que

atraviesa a cada tejido según su conformación estructural.

- I. Lesión isodensa.- Se refiere a una imagen que tiene la misma densidad y conformación estructural si tomamos de referencia a algún órgano explorado.
 - II. Lesión hipodensa.- Se refiere a una imagen que tiene menor densidad en su conformación estructural si tomamos de referencia a algún órgano explorado.
 - III. Lesión hiperdensa.- Se refiere a una imagen que tiene mayor densidad en su conformación estructural si tomamos de referencia a algún órgano explorado.
- b. **Unidades Hounsfield.-** Son unidades que se otorgan según al coeficiente de atenuación de los rayos X para cada tejido específicamente.
- c. **Reforzamiento.-** Se refiere a la cantidad de unidades Hounsfield que aumenta el tejido explorado tras la administración de medio de contraste iodado no iónico. Dicho término se emplea cuando la lesión registra más de 10 Unidades Hounsfield tras la administración del contraste.

Tipos de reforzamiento.

- I. **Homogéneo.-** Cuando la lesión refuerza de forma uniforme tras la administración del medio de contraste.

II. **Heterogéneo.**- Cuando la lesión refuerza de forma no uniforme tras la administración del medio de contraste.

III. **Anular.**- Cuando la lesión refuerza únicamente en la periferia de la lesión tras la administración del medio de contraste.

2. Ausencia de signología tomográfica de RMS.

c. DEPENDIENTE : **RESONANCIA MAGNETICA**

1. **Definición conceptual :** Sistema diagnóstico inocuo y altamente selectivo que permite obtener imágenes de diversas partes del cuerpo sin utilizar radiaciones ionizantes y en su lugar se emplea un campo magnético el cual alinea los protones del cuerpo humano y nos da una imagen en un monitor.

2. **Definición operacional:** Conjunto de hallazgos por Resonancia Magnética manifestados en formas particulares de patrones radiológicos que sugieren el diagnóstico de RMS.

3. **Escala :** Nominal

4. **Indicadores :**

1. Presencia de signos por RM de RMS.

a. **Intensidad.**- Nomenclatura utilizada en la Resonancia Magnética y se refiere al grado en que el campo magnético empleado registra en el monitor cada tejido en el cuerpo humano según conformación estructural.

1. Lesión isointensa.- Se refiere a una imagen que tiene la misma intensidad y conformación

estructural si tomamos de referencia a algún órgano explorado.

II. Lesión hipointensa.- Se refiere a una imagen que tiene menor intensidad en su conformación estructural si tomamos de referencia a algún órgano explorado.

III. Lesión hiperintensa.- Se refiere a una imagen que tiene mayor intensidad en su conformación estructural si tomamos de referencia a algún órgano explorado.

b. **Reforzamiento.**- Se refiere al grado de intensidad que presente el tejido explorado tras la administración de medio de contraste, en este caso de Gadolinio Intravenoso. Dicho término se emplea cuando la lesión registra un cambio perceptible por la vista humana en el monitor.

Tipos de reforzamiento.

I. **Homogéneo.**- Cuando la lesión refuerza de forma uniforme tras la administración del medio de contraste.

II. **Heterogéneo.**- Cuando la lesión refuerza de forma no uniforme tras la administración del medio de contraste.

III. **Anular.**- Cuando la lesión refuerza únicamente en la periferia de la lesión tras la administración del medio de contraste.

2. Ausencia de signología RM de RMS.

f. VARIABLES DEMOGRÁFICAS

EDAD:

1. **Definición conceptual:** Es el periodo de Tiempo que ha vivido una persona desde el momento de su nacimiento.
2. **Definición operacional:** Tiempo en años que ha vivido una persona desde su nacimiento corroborado con su número de afiliación médica.
3. **Indicadores:** Edad en años cumplidos
4. **Escala de medición:** Nominal cuantitativa

SEXO:

1. **Definición conceptual:** Constitución orgánica que distingue una hembra de un macho.
2. **Definición operacional:** Se registra con base en el sexo de asignación social, según su expediente clínico y afiliación del mismo.
3. **Indicador:** Masculino o femenino
4. **Escala de medición:** Nominal cualitativa dicotómica

5. Descripción General del estudio.

Estudio observacional, descriptivo de una serie de casos, obtenidos a partir de enero del año 2000 y hasta el marzo del 2007, incluyendo a todos los pacientes con Rabdomiosarcoma (RMS) en control regular por el servicio de Oncología Pediátrica, a través del análisis de expedientes clínicos y estudios de Imagen, Radiología convencional (Rx), Ultrasonido (US), Tomografía Computada (TC) y/o Resonancia Magnética (RM) del archivo digital del servicio de Radiodiagnóstico de la U.M.A.E. Hospital General GGG del CMN La Raza.

Los estudios de imagen fueron evaluados por dos Médicos Radiólogos adscritos a la unidad de Radiodiagnóstico de la U.M.A.E. Hospital General GGG del CMN La Raza, expertos en el diagnóstico por imagen de pacientes del área de Onco-radiología, quienes

determinarán en dos ocasiones distintas con intervalos 3 meses entre cada una de ellas, las características de los RMS, observadas en los estudios de Imagen, asentando y concentrando la información en una hoja de recolección de datos (anexo 1). Se obtendrán índices de concordancia intraobservador e interobservador y de ser mayor a 0.7 se analizarán los resultados obtenidos a través de estadística descriptiva.

6. Análisis de datos.

Ya que se trata de un estudio descriptivo de una serie de casos, no requiere mayor estadística que la descriptiva a base de medidas de tendencia central.

7. Recursos Humanos, físicos y financieros.

Se emplearon recursos propios de Hospital General GGG del CMN La Raza del Instituto Mexicano del Seguro Social, tanto médico, como de equipamiento pertenecientes a los servicios de Oncología Pediátrica, Patología y Radiodiagnóstico.

Los estudios de Imagen fueron realizados con equipos propios del Hospital marca Siemens.

No se requirió de financiamiento externo o de recursos extras por parte del hospital, ya que los empleados, forman parte del protocolo empleado de manera usual entre los derechohabientes para su diagnóstico y tratamiento.

7.- FACTIBILIDAD

El presente estudio es particularmente reproducible debido a que en éste hospital se concentra a la población de pacientes con Rabdomiosarcoma, se cuenta con un registro radiológico digital completo y expedientes clínicos lo cual se considera suficiente para permitir el análisis de las variables del estudio.

8.- ASPECTOS ÉTICOS

Debido a que no se realiza procedimiento alguno en forma directa con los pacientes, el presente trabajo no implica consideraciones éticas.

9.- DIFUSIÓN DE RESULTADOS

El trabajo pretende ser presentado durante el Congreso Nacional de Radiología e Imagen del mes de Febrero del 2008. Así mismo, se buscará su reproducción en una publicación de carácter nacional con el objeto de difundir la experiencia de la U.M.A.E. Hospital General GGG del Centro Médico Nacional La Raza del IMSS.

10.- CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

- Recuperación y revisión de la literatura : 2 semanas
- Elaboración de protocolo : 4 semanas
- Planeación operativa : 2 semanas
- Recolección de datos : 2 semanas
- Análisis de resultados : 2 semanas
- Elaboración del trabajo de tesis : 1 semana
- Difusión de resultados : 6 meses

11.- RESULTADOS

Se analizaron 26 expedientes clínicos y radiológicos de pacientes pediátricos con diagnóstico histopatológico de **Rabdomiosarcoma** atendidos en la UMAE Gaudencio González Garza del Centro Médico La Raza del IMSS entre los años 2000 y el año 2007.

Del total de expedientes estudiados, 6 fueron excluidos debido a no contar con estudios completos de imagen en nuestro archivo digital.

EL resto (20 pacientes) cumplieron completamente con los criterios de inclusión para la elaboración del presente trabajo.

En relación con el sexo, la distribución mostró 12 pacientes (60%) hombres y 8 (40%) mujeres. (Gráfica y tabla 1)

Gráfica 1. **RABDOMIOSARCOMA PEDIATRICO.**
DISTRIBUCION POR SEXO



Tabla 1

FEMENINO	8
MASCULINO	12

La edad de los pacientes al momento del estudio varió de 1 hasta 16 años, con una media de 7.8 años, y una moda de 7 años (4 pacientes). Tomando como referencia estos valores se realizó una distribución por grupos de edad en cuartetos de la siguiente forma de 0 a 4 años, 6 pacientes (30%); de 4.1 a 8 años, 7 pacientes (35%); 8.1 a 12 años, 4 pacientes (20%); y 3 pacientes entre 12.1 y 16 años (15%). (Gráfica y tabla 2)

Gráfica 2. **RABDOMISARCOMA PEDIATRICO.**
DISTRIBUCION POR EDAD

EDAD DE LOS PACIENTES



Tabla 2

AÑOS	PACIENTES
0-4	6
4.1-8	7
8.1-12	4
12.1-16	3

El Rbdomiosarcoma como entidad patológica se divide en cuatro grandes grupos desde el punto de vista de su histopatología, clasificación propuesta desde 1958 por Horn & Enterline ^(5,6), la cual persiste hasta la fecha y que fue tomada como referencia en la elaboración de este trabajo, encontrando 8 pacientes con Rbdomiosarcoma de tipo Alveolar (40%) y 12 pacientes con el tipo Embrionario (60%), no se observaron casos con los tipos pleomórfico y anaplásico.(Gráfica y tabla 3)

Gráfica 3. **RABDOMIOSARCOMA PEDIATRICO.**
DISTRIBUCION POR TIPO HISTOPATOLOGICO

TIPO HISTOLOGICO DE RABDOMIOSARCOMA



Tabla 3.

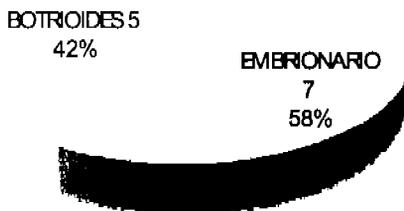
ALVEOLAR	8
EMBRIONARIO	12
PLEOMORFICO	0
ANAPLASICO	0
0	0

Cabe mencionar que de los 12 pacientes con Rbdomiosarcoma Embrionario, 7 presentaron el subtipo **Botrioides** lo cual representa un 42% del total de pacientes con esta forma de Rbdomiosarcoma.

Tabla 4. **RABDOMISARCOMA PEDIATRICO.**
SUBTIPO BOTRIOIDES

EMBRIONARIO	7
BOTRIOIDES	5

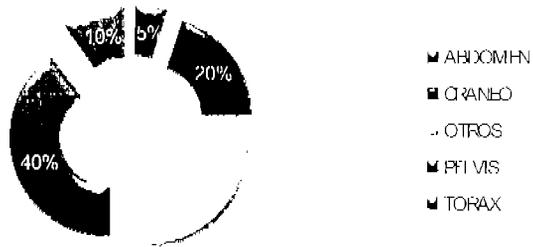
Gráfica 4. **RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO Y SU SUBTIPO HISTOLOGICO BOTRIOIDES**



El Rbdomiosarcoma tiene la capacidad de asentarse en prácticamente cualquier sitio de la economía corporal, nuestra casuística mostró 8 pacientes ^(Gráfica y tabla 5) con enfermedad primaria a nivel de la pelvis (40%)^(figura 1), 5 (25%) en extremidades^(figura2), 4 (20%) en el cráneo^(figura 3), 2 (10%) en el tórax y 1 (5%) en el abdomen^(figura 4).

Gráfica 5. **RABDOMISARCOMA PEDIATRICO.**
DISTRIBUCION POR UBICACION ANATOMICA

SITIO ANATOMICO



ABDOMEN	1
CRANEO	4
EXTREMIDADES	5
PELVIS	8
TORAX	2

Tabla 5.

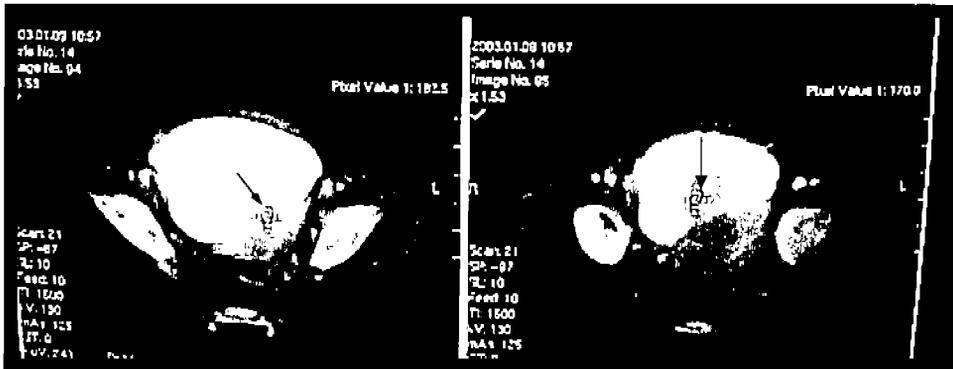


Fig 1. **Rabdomiosarcoma de Próstata.** Secuencia de cortes por TC contrastada a nivel pélvico hechos a un masculino de 2 años de edad con disuria, hematuria y obstrucción de la vía urinaria, nótese la presencia de tumoración sólida que ejerce efecto de volumen, infiltrando el piso y la pared posterior de la vejiga, en un caso de subtipo Botrioides de origen prostático.

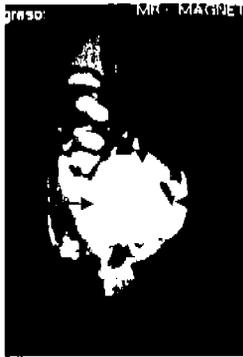


FIG. 2. RABDOMIOSARCOMA ALVEOLAR DE LA MANO. IMAGEN LATERAL POR RM PONDERADA EN T1 CON CONTRASTE PARAMAGNÉTICO MOSTRANDO TUMORACIÓN HIPERINTENSA EN LA CARA PALMAR DE LA MANO DE UNA NIÑA DE 7 AÑOS QUE INFILTRA TENDONES Y MÚSCULOS.



FIG. 3 RABDOMIOSARCOMA NASOFARÍNGEO. IMAGEN POR RM QUE MUESTRA TUMORACIÓN HIPERINTENSA DENTRO DE LA CAVIDAD NASAL COMO EXTENSIÓN A PARTIR DE LA NASOFARINGE

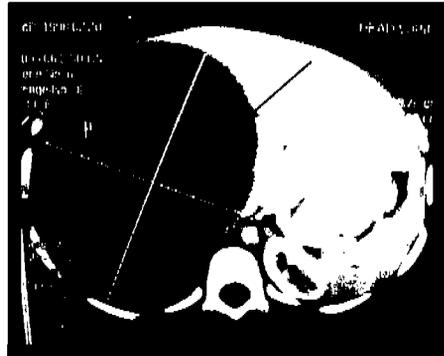
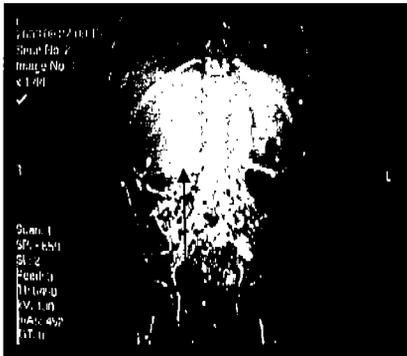


Fig. 4 Rabdomiosarcoma de Vías Biliares. a) Radiografía digital por TC del abdomen de una mujer de 5 años con ictericia y dolor en la que se observa una gran radio opacidad en el hipocondrio derecho, en topografía hepática, el corte transversal con contraste (b) de la misma paciente en dicho nivel, muestra tumoración heterogénea de baja atenuación y formación de pseudocápsula que resultó ser un subtipo Botrioides. Observe la ausencia de dilatación de la vía biliar en el resto del órgano.

Se realizó un total de 10 estudios radiológicos convencionales al mismo número de pacientes del conjunto (50%), por así requerirlo de acuerdo a la variedad tumoral, situación anatómica y siguiendo una ruta crítica. Todos los estudios practicados (100%) resultaron con alguna anomalía directamente relacionada con la neoplasia o con hallazgos secundarios a la presencia de la misma

Entre las anomalías encontradas, observamos la presencia de imágenes radiopacas en la topografía del sitio primario de la lesión en todos los casos (100%) (Figuras 5 y 6)

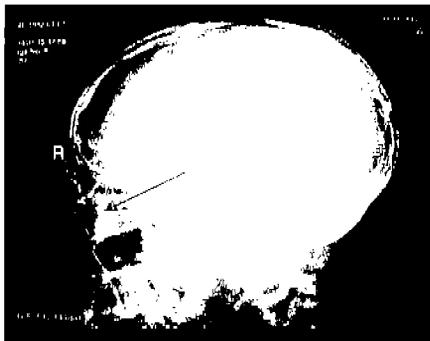


FIG. (5)
PACIENTE MASCULINO DE 14 AÑOS DE EDAD CON DIAGNOSTICO DE RMS EMBRIONARIO DE ORBITA IZQUIERDA, OBSERVESE LA LESION RADIOOPACA QUE SE ENCUENTRA DENTRO DE LA ORBITA.



FIG.(6)
Fig 6. RABDOMIOSARCOMA ALVEOLAR DEL BRAZO. RADIOGRAFÍA AP DEL BRAZO IZQUIERDO EN LA QUE SE IDENTIFICA IMAGEN TUMORAL RADIOOPACA SOBRE EL MÚSCULO BÍCEPS QUE RESALTA SOBRE LOS PLANOS MUSCULARES NORMALES. (FLECHA

En 6 (60%) de los casos, los bordes de la lesión se encontraron bien definidos (figura 7), y en 4 de ellos (40%) francamente irregulares. (Gráfica y tabla 6)

Tabla 6. **RABDOMISARCOMA PEDIATRICO.**
RADIOLOGIA CONVENCIONAL
CARACTERISTICAS DE LOS BORDES TUMORALES

BORDES BIEN DEFINIDOS	6
BORDES MAL DEFINIDOS	4

Gráfica 6

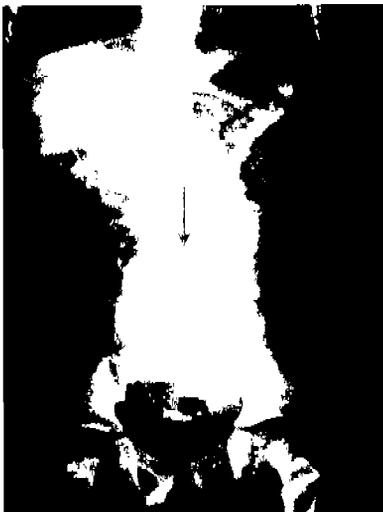
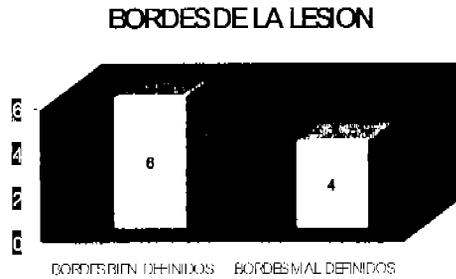


FIG. (7)
PACIENTE DE 5 AÑOS DE EDAD CON DIAGNOSTICO DE RMS DEL PSOAS IZQUIERDO DE TIPO EMBRIONARIO, SE OBSERVA EN LA RADIOGRAFIA ANTEROPOSTERIOR DE ABDOMEN UNA LESION DE BORDES DEFINIDOS, RADIOPACA, REDONDA. (FLECHAS)

Otra modalidad de estudio empleada en el diagnóstico de los Rabdomiosarcomas es el Ultrasonido, este método fue realizado a 12 de los pacientes (60%); la evaluación principal fue el determinar el grado de ecogenicidad, encontrando 3 lesiones hipoecoicas (25%), 5 (42%) isoecoicas y 4 (33%) hiperecoicas ^{fig. (9)} con respecto a los tejidos circundantes. (Gráfica y tabla 8)

Tabla 7. **RABDOMISARCOMA PEDIATRICO.**
ULTRASONIDO
ECOGENICIDAD TUMORAL

HIPOECOICO	3
ISOECOGENICA	5
HIPERECOGENICA	4

Gráfica 7

ECOGENICIDAD DE LA LESION

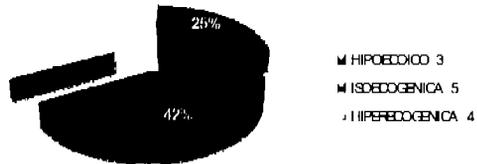


FIG. (8)
PACIENTE FEMENINO DE 7 AÑOS DE EDAD CON DIAGNOSTICO DE RMS ALVEOLAR DE MIEMBRO TORACICO IZQUIERDO, IMAGEN QUE SEÑALA LESION ECOGENICA Y PARTE DEL HUMERO, PRODUCIENDO SOMBRA ACUSTICA POSTERIOR. (FLECHAS)

De los 12 paciente a los que se les realizo el estudio sonográfico, en 9 casos se complementó con modalidad Doppler color, para la evaluación del flujo vascular tumoral (^{Fig 9}), encontrando que la totalidad de los mismos era hipervascular (100%).

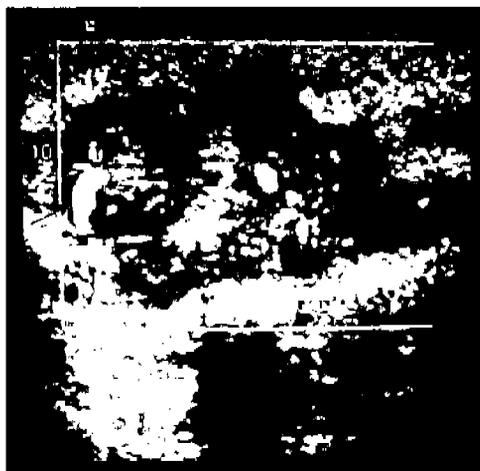


FIG. (9)
PACIENTE FEMENINO DE 7 AÑOS DE
EDAD CON DIAGNOSTICO DE RMS
ALVEOLAR DE MANO DERECHA,,
ULTRASONIDO DOPPLER COLOR QUE
REPRESENTA LA VASCULARIDAD
IMPORTANTE DE LA LESION. (FLECHAS)

La Tomografía Computarizada fue sin lugar a dudas el método de elección en el diagnóstico y estadificación de los Rabdomiosarcomas de cualquier ubicación, constituyéndose en el estándar de oro en muchos de los casos. Esta metodología de estudio se realizó a 19 de los 20 pacientes (95%), evaluando su densidad como una de las principales características tumorales. Observamos que 15 (79%) de lesiones eran isodensas con los tejidos regionales (^{figura 10}), 3 hiperdensas (16%) y 1 hipodensa (5%). (^{gráfica y tabla 8})

Tabla 8. **RABDOMISARCOMA PEDIATRICO.**
TOMOGRAFIA COMPUTARIZADA
DENSIDAD TUMORAL

ISODENSA	15
HIPERDENSA	3
HIPODENSA	1

Gráfica 8

DENSIDAD DE LA LESION POR
TOMOGRAFIA COMPUTADA



FIG. (10)
 PACIENTE FEMENINO DE 6 AÑOS DE
 EDAD CON DIAGNOSTICO DE RMS
 EMBRIONARIO DEL SUBTIPO
 BOTRIOIDES DE VEJIGA, OBSERVESE LA
 LESION ISODENSA EN RELACION A
 TEJIDOS BLANDOS..

Realizamos un análisis de las unidades Hounsfield que alcanza a tener este tipo de tumor, en una fase simple, encontramos que van desde 10 UH hasta 80 UH, y obtuvimos la siguiente tabla cuantificando las unidades Hounsfield en cada tumor. (Gráfica y tabla 9)

Tabla 9. **RABDOMISARCOMA PEDIATRICO.**
TOMOGRAFIA COMPUTARIZADA
DENSIDAD TUMORAL POR UNIDADES HOUNSFIELD

10-20 UH	5
30-40 UH	9
50-60 UH	3
70-80 UH	2

Gráfica 9

**UNIDADES HOUNSFIELD DE LA
LESION EN FASE SIMPLE**

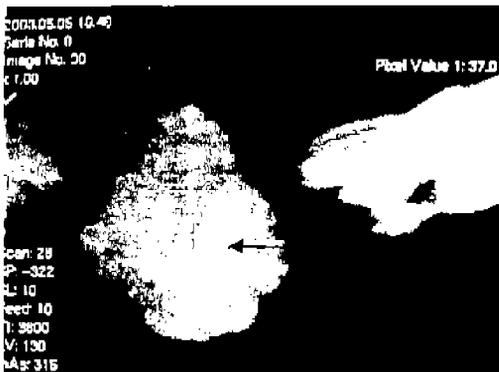
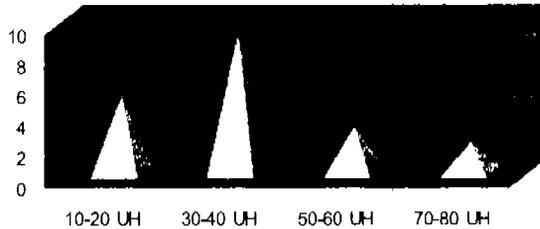


FIG. (11)
PACIENTE MASCULINO DE 2 AÑOS DE
EDAD CON DIAGNOSTICO DE RMS
EMBRIONARIO DE PISO PELVICO. EN
LA IMAGEN SE OBSERVA UNA LESION
EN LA REGION PERIANAL, BIEN
DEFINIDA, HOMOGENEA, LA CUAL
TIENE 37 UH EN FASE SIMPLE

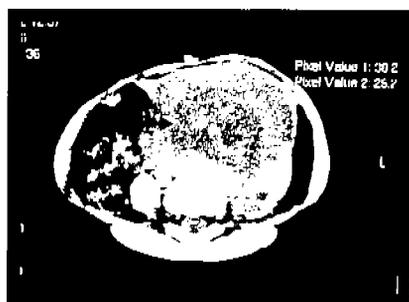
En todos los estudios de TC realizados se administró material de contraste por vía endovenosa con el objeto de determinar su reforzamiento y por ende su vascularidad. Encontramos que los 19 tumores (100%) reforzaron con respecto a la fase sin contraste. En 14 de ellos el tipo de reforzamiento fue heterogéneo (74%) (Figura 12 y 13), mientras en 5 (26%) fue homogéneo. Básicamente la heterogeneidad de la lesión era producto de degeneración cálcica, necrótica, o corto circuitos arterio venosos de origen tumoral.

Tabla 10. **RABDOMISARCOMA PEDIATRICO.**
TOMOGRAFIA COMPUTARIZADA
DENSIDAD TUMORAL POR TIPO DE REFORZAMIENTO

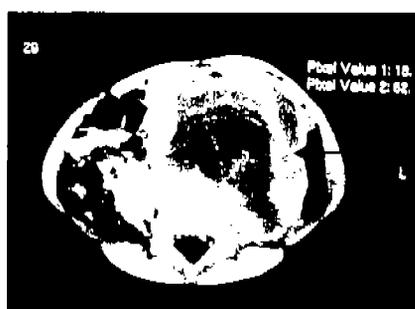
HETEROGENEO	14
HOMOGENEO	5

Gráfica 10

TIPO DE REFORZAMIENTO DE LA LESION
POR TOMOGRAFIA COMPUTADA



a)



b)

Figura 12. **Rabdomiosarcoma de Músculo Psoas izquierdo.** En fase simple (a) se observa tumor heterogéneo que promedia 30 UH en su porción sólida, reforzando hasta 62 UH después de instilar medio de contraste (b). Nótese las extensas áreas de necrosis central.

INTENSIDAD DE LA SEÑAL DE LA LESION

Gráfica 11

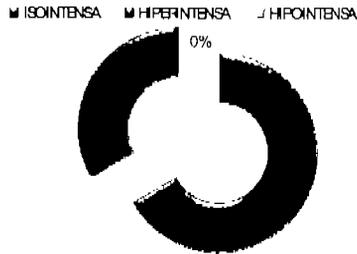


FIG. (14)
MASCULINO DE 14 AÑOS DE EDAD
CON DIAGNOSTICO DE RMS
EMBRIONARIO NASOFARINGEO.
FLECHAS SEÑALAN A LA LESION LA
CUAL SE ENCUENTRA ISOINTENSA EN
RELACION A TEJIDOS BLANDOS, SEÑAL
T1.

La administración de medio de contraste paramagnético (gadolinico) solo se realizo en 3 de los 6 estudios, observando reforzamiento en el 100% de los casos (figura 15). En el 67 % de los casos el reforzamiento fue heterogéneo, mientras en el 33 % homogéneo (figura 16).



FIG. (15)
MASCULINO DE 11 AÑOS DE EDAD
CON DIAGNOSTICO DE RMS ALVEOLAR
DE ANTEBRAZO DERECHO.
RESONANCIA MAGNETICA SEÑAL T1
CON ADMINISTRACION DE
GADOLINEO. SE OBSERVA LESION QUE
REFUERZA HOMOGENEAMENTE EN
ANTEBRAZO. (FLECHAS)

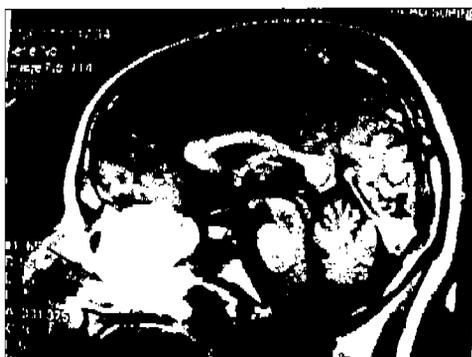


FIG. (16)
 MASCULINO DE 14 AÑOS DE EDAD
 CON DIAGNOSTICO DE RMS
 EMBRIONARIO NASOFARINGEO.
 RESONANCIA MAGNETICA SEÑAL T1
 CON ADMINISTRACION DE
 GADOLINEO, SE OBSERVA LESION QUE
 FUERZA HOMOGENEAMENTE
 (FLECHAS)

Finalmente, la recopilación de todos estos hallazgos nos llevaron a estadificar este tipo de Neoplasias de acuerdo a la clasificación de TNM, mencionada explícitamente en los antecedentes científicos, observando que el mayor grupo de tumores integraban el estadio III, que habla de enfermedad localizada en cualquier sitio anatómico mayor de 5 cm. y/o con compromiso ganglionar regional, en este subgrupo encontramos 12 pacientes (60%); para el estadio I, 3 pacientes (15%); estadio II, 4 pacientes (20%) y 1 paciente en estadio IV (5%).

(Tabla y gráfica 11)

Tabla 11. **RABDOMISARCOMA PEDIATRICO.**
 ESTADIFICACION TNM

ESTADIO	PACIENTES
ESTADIO I	3
ESTADIO II	4
ESTADIO III	12
ESTADIO IV	1

Gráfica 11

RABDOMIOSARCOMA ESTADIOS



12.- ANÁLISIS DE RESULTADOS.

El rhabdomyosarcoma constituye una de las neoplasias malignas más frecuentes en la edad pediátrica, ocupando el cuarto lugar del cáncer en niños, esta ubicación la coloca como una enfermedad importante cuando se le separa del grupo de tumores de adulto, ya que, en conjunto, los sarcomas de tejidos blandos ocupan el vigésimo lugar.^(6,7)

La frecuencia por sexo en nuestro trabajo fue de 1.5 niños por cada niña con rhabdomyosarcoma de cualquier ubicación, lo cual es similar a lo reportado en la literatura⁽⁴⁻⁶⁾ que menciona que por cada 1.4 niños existe una niña con esta enfermedad.

En relación con el grupo etario existen dos picos de incidencia, de los 2 a los 6 años de edad y en la pubertad, mencionándose que el pronóstico de la enfermedad depende, además del estadio al momento del diagnóstico, de la edad del paciente^(22,24,25). El mejor pronóstico lo tienen los niños entre 1 y 9 años, mientras que, los menores a un año y los adolescentes pueden presentar dificultades de tratamiento. En nuestra casuística, el grupo representativo se observó entre los 5 y los 8 años de edad, sin embargo la distribución entre todo el grupo pediátrico fue muy uniforme, observando pacientes desde el año hasta los 16 años de edad. Cabe mencionar que de la misma forma como se menciona en otras series^(15,16), los menores de 2 años presentaron un peor pronóstico que el resto.

Como se ha mencionado, el rhabdomyosarcoma se ha clasificado en cuatro grandes grupos desde el punto de vista histopatológico^(10,11), el tipo más frecuente es el embrionario en cualquier serie de la literatura, nosotros también reconocemos esta variedad como la más usual, siendo el subtipo Botrioides de especial interés en la infancia, cabe mencionar que estas variedades son prácticamente exclusivas de los niños siendo raras en los adultos. Por otra parte, la forma pleomórfica considerada como más frecuentes en los adultos en nuestra serie de casos no tuvo importancia estadística.

Otra característica importante es la ubicación anatómica, los sitios más comunes reportados son cabeza y cuello, conducto genito urinario y las extremidades; menos comunes el tórax, el tracto gastro intestinal (incluyendo hígado y vías biliares) y la región del periné/ano. ^(6,9) Nosotros sin embargo reportamos sitios inusuales como el Músculo Psoas, la próstata y las vías biliares, esta última con una forma atípica, que creo confusión diagnóstica por imagen, al presentarse como una masa hepática de grandes dimensiones, con necrosis extensa, además de ausencia de dilatación del resto de los conductos biliares. Cabe mencionar que nuestra Unidad Hospitalaria concentra justamente, los casos de difícil diagnóstico de la zona norte del centro de la república.

Como se ha mencionado ampliamente ^(8,9,13,14,15) el pronóstico de los pacientes con Rbdomiosarcoma depende de distintos factores, entre los que se incluyen, la edad de presentación, el sitio anatómico del tumor primario, la presencia de metástasis al momento del diagnóstico, etc., por lo que la estadificación precisa a través de métodos de imagen es imprescindible como objetivo para mejorar la calidad en la atención y de vida en este tipo de pacientes. Sin embargo nos encontramos que aún persiste el retardo en la presentación de los enfermos a los grupos oncológicos de manejo, nuestro trabajo mostró que el 65% de ellos llegaron en un estadio III y IV, con un peor pronóstico. Solo un 15% llegó en un estadio I, facilitando su manejo y mejorando su pronóstico.

Los reportes de las características reportadas en los distintos métodos de imagen del Rbdomiosarcoma resultan ambiguas, nos dimos pues a la tarea de recopilar nuestra experiencia observando que los estudios radiológicos convencionales resultan poco prácticos y de escaso valor en el diagnóstico de certeza de este tipo de neoplasias. El hallazgo más frecuentemente observado fue la presencia de una tumoración radioopaca relacionada al sitio primario de la neoplasia.

Por Ultrasonido, la ecogenicidad tumoral no resultó relevante para el diagnóstico, sin embargo la modalidad Doppler color revela que todos los tumores son hipervasculares,

presentando intensidad en la señal por incremento del flujo, hallazgo relevante si consideramos que el tratamiento primario para este tipo de tumores es el quirúrgico, por lo que es posible a través de este método crear un mapeo vascular que facilite su excisión completa, por otra parte esto nos permite explicar la aparición de metástasis tempranas por vía hematológica.^(16,18)

Sin lugar a dudas y desde su advenimiento, la Tomografía Computarizada se a constituido como el método de imagen de elección en el diagnóstico y seguimiento de las Neoplasias malignas, los equipos modernos cada vez más rápidos, permiten un estudio muy completo en los niños, siendo actualmente el estándar de oro, con alta sensibilidad y especificidad, para el seguimiento de los pacientes con Rbdomiosarcomas.

La capacidad del método para distinguir distintos tipos de densidades radiológicas a través de la medición de las Unidades Hounsfield, permite distinguir con exactitud la naturaleza de la lesión y los distintos procesos de degeneración cálcica, hialina, necrótica, hemorrágica, etc. Nuestro análisis mostró que la mayoría de los rbdomiosarcomas de cualquier ubicación anatómica son isodensos a los tejidos circunvecinos en la fase simple, su medición corresponde a tumor sólido con densidad de tejidos blandos. Después de instilar medio de contraste hidrosoluble, existe incremento de la densidad tumoral, corroborando el hallazgo ecográfico de hipervascularidad, este reforzamiento es heterogéneo producto de amplias zonas de degeneración necrótica.

Solo de manera complementaria, dado su alto costo para las Instituciones públicas de salud, y escasa resolución del equipo de Resonancia Magnética de 0.2 teslas del hospital donde se desarrollo el trabajo, en sitios anatómicos que presentan movimiento como el corazón y los pulmones en el tórax y las asas intestinales en el abdomen, esta metodología solo se realizó a pacientes con tumoraciones en cabeza y extremidades, aportando su carácter multiplanar y capacidad de determinar con mayor exactitud la extensión e infiltración tumoral a estructuras vecinas. Al igual que en el US y la TC, la RM contrastada permitió identificar reforzamiento intenso de la lesión determinando su naturaleza hipervascular.

13.- CONCLUSIONES.

- a) Los Rabdomiosarcomas son tumoraciones malignas de los tejidos blandos, frecuentes en la edad pediátrica, al separar su incidencia del grupo de pacientes adultos.
- b) El rabdomiosarcoma es ligeramente más frecuente en varones, sin ser estadísticamente significativo.
- c) La edad de presentación fluctúa entre 1 y 16 años de edad, siendo el grupo más frecuente entre los 5 y los 8 años de edad.
- d) Los Rabdomiosarcomas se presentan en forma tardía a diagnóstico (estadios III y IV) , lo cual empeora su pronóstico.
- e) El tipo histológico de rabdomiosarcoma, más frecuente en pediatría es el embrionario. Con una alta incidencia en el subtipo Botrioides.
- f) La variedad histopatológica Pleomórfica no suele presentarse en pacientes pediátricos.
- g) Los sitios anatómicos más afectados por el rabdomiosarcoma son la pelvis (vejiga, vagina, próstata y piso pélvico), las extremidades (mano y brazo), cabeza (nasofaríngeo y orbita), tórax (pared torácica) y abdomen (vías biliares).
- h) El método de elección para el diagnóstico, estadificación y seguimiento de los Rabdomiosarcomas es la Tomografía Computarizada.
- i) Los estudios radiológicos convencionales resultan poco útiles para el diagnóstico de certeza e insuficientes con fines de estadificación.
- j) El ultrasonido permite una categorización inicial del tumor, especialmente con lo que respecta a su vascularidad, siempre y cuando se cuente con modalidad Doppler.
- k) La Resonancia Magnética es un método complementario, cuando se desca una mejor perspectiva multiplanar o cuando es necesario determinar invasividad a estructuras vitales, no evidenciados por otras modalidades de estudio.

14.- ANEXO

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

Nombre del paciente : _____

Cédula : _____

Edad : ___ años, ___ meses.

Sexo : () Masculino, () Femenino

No.Biopsia : _____ Resultado histopatológico : _____

Sitio anatómico de presentación : _____

- a. Cráneo _____
- b. Cuello _____
- c. Tórax _____
- d. Abdomen _____
- e. Pelvis _____
- f. Otros _____

Rx Normal _____

Anormal _____

1. Lesión radiopaca.- _____
2. Lesión radiotransparente.- _____
3. Bordes bien definidos.- _____
4. Bordes mal definidos.- _____
5. Calcificaciones _____

US Normal _____

Anormal _____

1. Lesión isoecogenica.- _____
2. Lesión hipoeecogenica.- _____
3. Lesión hiperecogenica.- _____
4. Tamaño de la lesión.- _____
5. Vascularización: _____

TC Normal _____

Anormal _____

1. Lesión isodensa.- _____
2. Lesión hipodensa.- _____
3. Lesión hiperdensa.- _____
4. Unidades Hunsfield.- _____
5. Reforzamiento.- _____

Tipo de reforzamiento.

- I. Homogéneo.- _____
- II. Heterogéneo.- _____
- III. Anular.- _____

RM Normal _____

Anormal _____

1. Lesión isointensa.- _____
2. Lesión hipointensa.- _____
3. Lesión hiperintensa.- _____
4. Reforzamiento.- _____

Tipo de reforzamiento.

1. Homogéneo.- _____
2. Heterogéneo.- _____
3. Anular.- _____

15.- BIBLIOGRAFIA

- 1.- MYRIAM GOLDSTEIN, Y, ISAAC MELLERY, Z, JOSEPHINE ISSAKOV, S AND AVI ORR-URTREGER. Novel Genes Implicated in Embryonal, Alveolar, and Pleomorphic Rhabdomyosarcoma: A Cytogenetic and Molecular Analysis of Primary Tumors. Genetic Institute, Tel-Aviv Sourasky Medical Center, Tel-Aviv, Israel; ySackler Faculty of Medicine, Neoplasia . Vol. 8, No. 5, May 2006, pp. 332 – 343.
- 2.- RUIZ A.L., REVOLLO F.M., CALDERÓN P.H., Rbdomiosarcoma Botriodes, Reporte de dos Casos y Revision De La Literatura, Universitas Médica 2006 Vol. 47 N° 1.
- 3.- EDUARDO LUÉVANO GONZÁLEZ , JAIME F. ESCÁRCEGA PRECIADO , ARTURO ZAMORA PEREA, EDUARDO LUÉVANO FLORES. MUJER DE 37 AÑOS DE EDAD CON DESECHOTRANSVAGINAL FÉTIDO Y UN MES DESPUÉS SANGRADO GENITAL. ANORMAL ABUNDANTE. Hospital Universitario , Hospital CR. Méndez, S. Amáizl, M. Montero, M. Tellado, E. País, J. Ríos, D. Vela, Patronos clínicos de comportamiento en sarcomas pediátricos de partes blandas, Servicio clínica del Parque , Hospital López Mateos ISSSTE Chihuahua, México, IV-CVHAP 2001 SEMINARIO, PAG 2.
- 4.- Cirugía Pediátrica. Unidad de Onco-Hematología Pediátrica. Hospital Materno Infantil «Teresa Herrera». Complejo Hospitalario «Juan Canalejo». A Coruña, Cir Pediatr 2001; 14: 14-20.
- 5.- JADE J. WONG-YOU-CHEONG, MD, PAULA J. WOODWARD, MD, MARIA A. MANNING, MD AND ISABELL A. SUSTERIENN, MD. Neoplasms of the Urinary Bladder: Radiologic Pathologic Correlation, From the Department of Diagnostic Radiology, University of Maryland School of Medicine, Received September 19, 2005 pags. 39-40.
- 6.- Gurney JG, Severson RK, Davis S, et al.: Incidence of cancer in children in the United States: sex-, race-, and 1-year age-specific rates by histologic type. Cancer 75(8): 2186-2195, 1995.
- 7.- RIES LA, KOSARY CJ, HANKEY BF, ET AL., EDS.: SEER Cancer Statistics Review, 1973-1996. Bethesda, Md: National Cancer Institute, 1999. Also available at: [Http://seer.cancer.gov/csr/1973_1996](http://seer.cancer.gov/csr/1973_1996). Accessed April 25, 2002.
- 8.- Crist W, Gehan EA, Ragab AH, et al.: The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. Journal of Clinical Oncology 13(3): 610-630, 1995.

- 9.-Maurer H, Gehan EA, Beltangady M, et al.: The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-II. *Cancer* 71(5): 1904-1922, 1993.
- 10.-Parham DM: Pathologic classification of rhabdomyosarcomas and correlations with molecular studies. *Modern Pathology* 14(5): 506-514, 2001.
- 11.-Newton WA, Gehan EA, Webber BL, et al.: Classification of rhabdomyosarcomas and related sarcomas: pathologic aspects and proposal for a new classification - an Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *Cancer* 76(6): 1073-1085, 1995.
- 12.-Barr FG: Molecular genetics and pathogenesis of rhabdomyosarcoma. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology* 19(6): 483-491, 1997.
- 13.-Crist WM, Garnsey L, Beltangady MS, et al.: Prognosis in children with rhabdomyosarcoma: a report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I and II. *Journal of Clinical Oncology* 8(3): 443-452, 1990.
- 14.-Crist W, Gehan EA, Ragab AH, et al.: The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *Journal of Clinical Oncology* 13(3): 610-630, 1995.
- 15.-Lawrence W, Gehan EA, Hays DM, et al.: Prognostic significance of staging factors of the UICC staging system in childhood rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS-II). *Journal of Clinical Oncology* 5(1): 46-54, 1987.
- 16.-Lawrence W, Anderson JR, Gehan EA, et al.: Pretreatment TNM staging of childhood rhabdomyosarcoma: a report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group. *Cancer* 80(6): 1165-1170, 1997.
- 17.-Rao BN, Etcubanas EF, Green AA: Present-day concepts in the management of sarcomas in children. *Cancer Investigation* 7(4): 349-356, 1989.
- 18.-Lawrence W, Hays DM, Heyn R, et al.: Surgical lessons from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) pertaining to extremity tumors. *World Journal of Surgery* 12(5): 676-684, 1988.
- 19.-Lawrence W, Neifeld JP: Soft tissue sarcomas. *Current Problems in Surgery* 26(11): 753-827, 1989.
- 20.-León Atoche, Luis. Manejo de Sarcomas de partes blandas. Principios y Terapéuticas Quirúrgica. Primera Edición, Barboza. 1999 capítulo IV: 147-64.

21.- *Ana Lucía Ruiz Cabrera, Francisco María Revollo Pardo, Pedro Hernando Calderón Quiroz*, Rbdomiosarcoma botriodes, reporte de dos casos y revisión de la literatura, UNIVERSITAS MÉDICA 2006 VOL. 47 N° 1

22.- Hornback Nb, Shidnia H. Rhabdomyosarcoma in the pediatric age group. AJR 126:542.1986.

23.- Resnick Donald. Huesos y articulaciones en Imagen. 2a edición. Ed. Marban, Pags. 1248-1249.

24.- Bailey HC, Holaday WF. Rhabdomyosarcoma in childhood: a review of 14 cases. Arch Surg 82:943.1971.

25.- Ghavimi F. Rhabdomyosarcoma. Pediatric Ann. 12:395, 1983.