



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA DIVISION DE
ESTUDIOS DE POSGRADOSECRETARIA DE
SALUD**

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

RABDOMIOSARCOMA DE PENE EN PEDIATRIA:

REPORTE DE UN CASO

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA

P R E S E N T A:

DRA. ISAURA GEORGINA VENZOR PÉREZ

TUTOR DE TESIS:

DR. JOSÉ MARTIN PALACIOS ACOSTA



MÉXICO 2012



Universidad Nacional
Autónoma de México



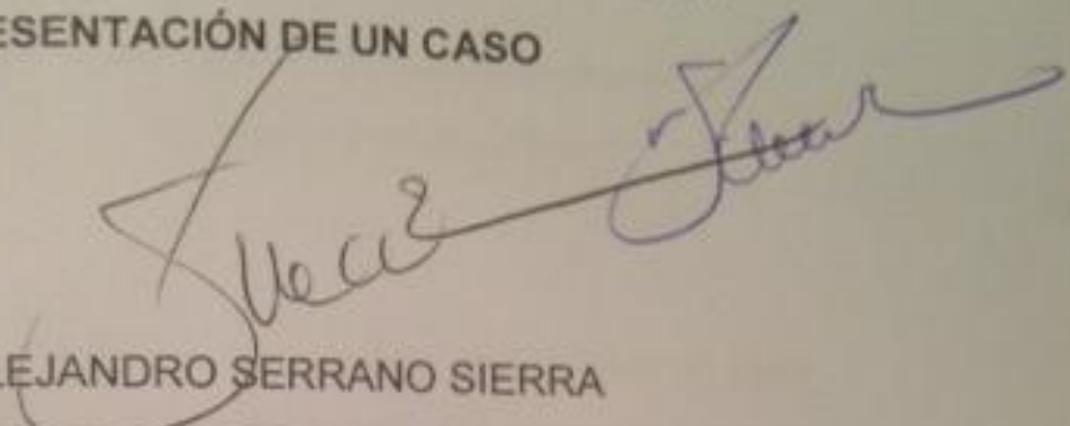
UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

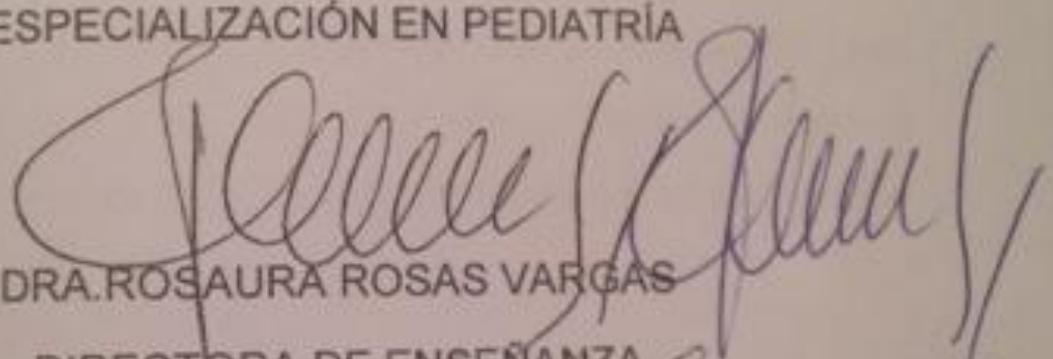
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

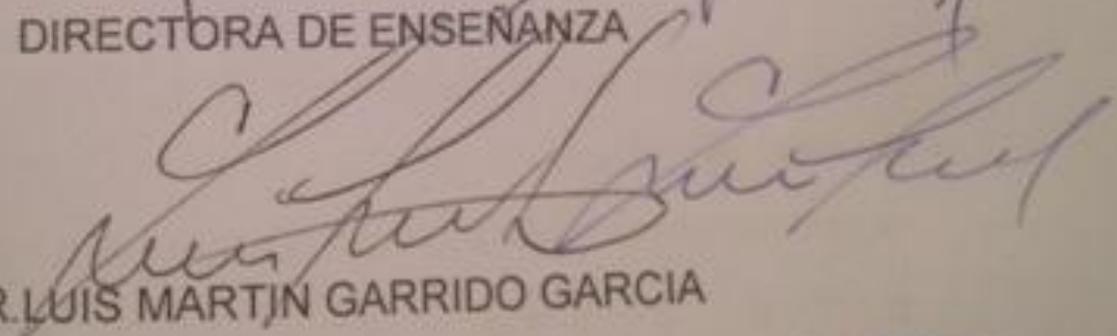
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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

RABDOMIOSARCOMA DE PENE EN PEDIATRÍA:
PRESENTACIÓN DE UN CASO

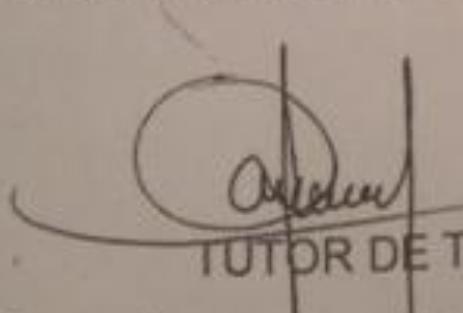

DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA
DIRECTOR GENERAL INP

PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA


DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA


DR. LUIS MARTÍN GARRIDO GARCÍA

JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO


TUTOR DE TESIS
DR. JOSÉ MARTÍN PALACIOS ACOSTA.



INDICE

	<i>Página</i>
1.Resumen.....	4
2.Abstract.....	5
3.Introducción.....	6
4.Presentación del caso.....	6
5.Análisis.....	9
6.Bibliografía.....	13
7.Imágenes del artículo.....	15

RABDOMIOSARCOMA DE PENE EN PEDIATRIA:

REPORTE DE UN CASO

Dr. José Martin Palacios Acosta*, Dra. Isaura Georgina Venzor Pérez,**

Dra. Cecilia Ridaura Sanz*, Dra. Angélica León Hernández******

Resumen.

El rhabdomyosarcoma (RMS) es el tumor maligno más frecuente de partes blandas en pediatría, predomina en niños menores de 5 años y se localiza con mayor frecuencia en cabeza y cuello; la presentación en pene es extraordinariamente rara. La estirpe histológica más frecuente es la embrionaria. El RMS de pene se manifiesta como una masa indolora (como síntoma aislado) y en otros casos, éste puede acompañarse de disuria y priapismo. La terapéutica se basa en la resección quirúrgica, así como la radioterapia y quimioterapia.

Describimos el caso de un niño de 3 años de edad con evolución de seis meses, con aumento de volumen en cara lateral izquierda del pene, indoloro. A nivel del dorso del glande se aprecia masa de 3x3cm de diámetro con áreas de necrosis y ulceración que no involucran el meato urinario, en la TAC, se observa un tumor dependiente de la cara lateral izquierda del cuerpo del pene, con diámetros aproximados de 2.8x2.5x3.3cm y volumen aproximado de 12cc, sin otros hallazgos. Se realiza resección de la masa y se reporta a nivel histopatológico, RMS embrionario, manejado posteriormente con quimioterapia a base de ifosfamida y doxorubicina, con adecuada evolución.

Palabras clave: Rhabdomyosarcoma, pene, embrionario, tumor.

Abstract.

Rhabdomyosarcoma (RMS) is the most common pediatric soft tissue malignant tumor. It is more likely to occur in children younger than 5 yr of age and it is most often found in the head and neck, the presentation in penis is extremely rare. The embryonal type is the most common histologic subtype. The RMS of the penis is usually present as a painless mass (as an isolated symptom). In some cases dysuria and priapism can also be present. Treatment is based on surgical resection, chemotherapy and radiation therapy.

We describe a 3 yr old boy with a 6 month painless enlargement of the penis evolution. On the dorsal surface of the penis a 3x3cm mass with necrotic and ulcerative areas was present and it did not involve the urethral meatus. On the CT scan a tumor on the left lateral side of the penile shaft was found, reported with a diameter of 2.8x2.5 x3.3cm and a 12cc volume, no other findings were reported. Surgical resection of the mass was performed. The histopathologic study reported an embryonal type RMS; Patient was treated with chemotherapeutic agents including ifosfamide and doxorubicin, with a good evolution.

Keywords: rhabdomyosarcoma, penis, embryonic tumor

Introducción.

El rabdomiosarcoma es el tumor maligno más frecuente de partes blandas en pediatría. Se presenta con mayor frecuencia en niños menores de 5 años aproximadamente en 46% de los casos, y representa del 5 al 10% de todas las neoplasias malignas en la edad pediátrica. La localización más frecuente es en cabeza y cuello (50%) seguido de sistema genitourinario (30%) extremidades (10%) y otros sitios (10%).¹

La localización en el tracto genitourinario incluye vejiga urinaria, próstata, y tejidos blandos paratesticulares. El rabdomiosarcoma en la región paratesticular representa del 7 al 10% de las neoplasias malignas paratesticulares; 40% corresponden a la estirpe histológica embrionaria. La presentación en pene es rara, no hay datos de su incidencia y solo unos cuantos casos se han reportado hasta la fecha en todo el mundo. Actualmente con los nuevos esquemas de quimioterapia, no está indicada la cirugía radical.

Presentación del caso clínico.

Niño de 3 años de edad que inicia su padecimiento en mayo del 2011, con evolución de seis meses, con aumento de volumen en pene, indoloro, con presencia de secreción purulenta y fetidez, manejado como balanoprepusitis con manejo antibiótico no especificado, sin dificultad para orinar, sin pérdida de peso. A la exploración física se encuentra con palidez de tegumentos, cardiopulmonar sin compromiso, abdomen blando depresible, no masas abdominales, en canal inguinal no se palpan adenopatías, escroto y ambos testículos normales, en pene, a nivel de la cara lateral izquierda se aprecia

masa de 3x3cm de diámetro con áreas de necrosis y ulceración que no involucran el prepucio ni el meato urinario. (Fig. 1 y 2)

A su ingreso se toman pruebas de función renal (Cre:0.22,Urea: 13.1), pruebas de funcionamiento hepático (BT:0.51,BD:0.03,BI:0.48, AST:44, ALT:23, FA:197, DHL:177) y biometría hemática (Hb:12.9,Hto:36.1, Leu:7,700, Neu:56%, NT:3,800,Lin:19%, LT:1,300, Plaq:503mil), dentro de rangos normales. Se realiza tomografía axial computarizada (TAC) sin evidencia de metástasis pulmonares; en abdomen sin evidencia de ganglios retroperitoneales o inguinales, a nivel de pene se observa tumor dependiente de la cara lateral izquierda del cuerpo del pene, con diámetros aproximados de 2.8x2.5x3.3cm y volumen aproximado de 12cc (Figura3). Sin evidencia macroscópica de invasión a uretra peneana.

El procedimiento quirúrgico se inicia con retracción del prepucio, reseca la lesión, tomando como límite inferior el cuerpo cavernoso sin reseca el prepucio, colocando puntos de vycril de 4-0 en el sitio de la resección del tumor (Fig. 4 y 5). Se envía lesión tumoral a estudio histopatológico transoperatorio, con reporte de neoplasia constituida por áreas hipocelulares e hipercelulares, estelares y fusocelulares de moderado citoplasma eosinófilo y núcleos de cromatina fina y granular con nucléolo ocasional, lo que corresponde a rhabdomyosarcoma embrionario (Fig.6). Por lo que se decide colocar catéter a permanencia tipo puerto para manejo con quimioterapia .

Se realizan estudios de extensión; el gamagrama renal, reporta eliminación normal (Riñón derecho: 47%, Riñón izquierdo:52%) y biopsia de médula ósea negativa para neoplasia, clasificándolo como grupo clínico IIA.

El esquema de quimioterapia que se utilizó fue Ifosfamida (3gr/m²SC/d) y Doxorubicina pegilada (25mg/m²SC/d), tres ciclos, con adecuada respuesta y como complicación diez días después, presenta choque séptico de foco abdominal, que ameritó hospitalización por diez días, manejado con antibioticoterapia en base a ceftriaxona (75mg/kg/d) y dicloxacilina (100mg/kg/d), así como Filgrastim (10mcg/kg/d) por neutropenia (NT:100), con adecuada respuesta al manejo intrahospitalario.

Actualmente asintomático, con buna evolución, realizándose TAC tres meses después del procedimiento quirúrgico, en donde se muestran cambios quirúrgicos a nivel del pene, con una zona heterogénea y discretamente engrosada a nivel del glande, que refuerza predominantemente periférico con diámetro de 13 X15mm aproximadamente, localizada en topografía del glande, sin otras alteraciones. (Figura 7)

Análisis.

El rabdomiosarcoma es el sarcoma más frecuente de partes blandas en menores de 15 años, en México la incidencia anual es de 2.5 por millón, la relación masculino:femenino es de 2:1 y en el Instituto Nacional de Pediatría ocupa el séptimo lugar del total de las neoplasias malignas.²

El rabdomiosarcoma comprende tres tipos histológicos: el embrionario con una frecuencia del 60% de los casos en el grupo pediátrico, el alveolar y el pleomórfico; considerando que el alveolar es el de peor pronóstico.³

La sintomatología típica de éste tipo de tumores, es el hallazgo por el propio paciente o por los padres, de una masa asintomática y dependiendo de la localización se han reportado características clínicas específicas. En el rabdomiosarcoma, con localización en pene, lo más frecuentemente reportado es una masa indolora como síntoma aislado y en otros casos, se ha observado además, la presencia de disuria y priapismo.^{4,5,6.}

A pesar de encontrarse este tipo de lesiones en contacto íntimo con la uretra, solo se ha descrito un caso de un niño de 2 años de edad, con un rabdomiosarcoma embrionario en pene, con sintomatología de obstrucción urinaria a quien fue necesario realizarle una cistostomía suprapúbica.⁴

El priapismo se ha descrito como manifestación en tumores genitourinarios, secundario a la obstrucción de cuerpos cavernosos, sin embargo el priapismo en pediatría se encuentra con mayor frecuencia en pacientes con anemia de células falciformes y 15% corresponde a leucemias y de ellas 50% son por

leucemia mieloide crónica, por lo que deben de considerarse como diagnóstico diferencial de rabdomiosarcoma, al estar presente éste dato clínico.⁷

Una vez que se sospecha de la presencia de rabdomiosarcoma, es necesario realizar, tanto estudios de laboratorio (Pruebas de función hepática, de función renal, química sanguínea completa y biometría hemática) y gabinete (TAC, RMN), como estudios histopatológicos (Biopsias y aspirado de médula ósea), antes de iniciar un tratamiento multidisciplinario.⁸

Son muy importantes los estudios de extensión para conocer el estado actual de la enfermedad al momento de la evaluación e inicio del manejo quirúrgico y el inicio con quimioterapia. En ningún caso está indicada la cirugía mutilante en forma primaria, ya que se debe tomar en cuenta la buena respuesta que tiene este grupo de neoplasias a la quimioterapia.

Las tres modalidades terapéuticas actuales para los pacientes con sarcomas son: resección quirúrgica, radioterapia para el control de la enfermedad residual (tumor microscópico) y quimioterapia sistémica, para citoreducción primaria o erradicación de metástasis.⁹

El régimen quimioterapéutico descrito para el rabdomiosarcoma es en base a vincristina, actinomicina-D y ciclofosfamida, así como radioterapia coadyuvante.⁸ En algunos estudios se ha observado que la ifosfamida, sola y en combinación con etopósido o doxorubicina, es muy activa en niños con rabdomiosarcoma recién diagnosticados o en casos recurrentes.¹⁰

La radioterapia es una importante opción de tratamiento en éstos pacientes, ya que puede reducir el tamaño del tumor previo a la extirpación del mismo ó erradicar las células tumorales residuales después de la cirugía. Y en combinación con la quimioterapia, han demostrado mejorar el control local y los resultados del tratamiento; aunque en todos los casos se debe de considerar que el impacto de la terapia está influenciada por la localización del tumor primario, la gravedad de la enfermedad y el momento en el que se inicia la terapéutica.⁸

El pronóstico de estos pacientes, depende de varios factores, entre ellos, la etapa, sitio de localización, el tamaño del tumor, la histología, la presencia de metástasis y la afección de ganglios regionales. El agrupamiento clínico, ha sido identificado uno de los más importantes predictores de fracaso del tratamiento y la recidiva tumoral. El pronóstico para el grupo clínico II, en el caso de éste paciente, es del 85% de supervivencia a largo plazo.⁸

En relación a la variante histológica, la sobrevida de los niños con tumores de tipo embrionario que se encuentran en el tracto genitourinario, tienen una sobrevida por arriba del 80%. La enfermedad metastásica, para el grupo de rhabdomyosarcoma en todas sus variantes histológicas, se presenta aproximadamente en 14% de los casos al diagnóstico y esto disminuye a un rango de sobrevida del 20% a 5 años. Sin embargo para la localización genitourinaria, la presencia de metástasis pulmonares es de 5.4 %.¹¹ Cabe mencionar que existen pocos casos de rhabdomyosarcoma de pene que se reportan en forma primaria. Corbette y colaboradores, refieren el caso de recaídas de rhabdomyosarcoma de vejiga a nivel de pene.¹²

El rabdomiosarcoma de pene sigue siendo una entidad rara y poco conocida, que se reporta en casos aislados en hospitales que cuentan con servicio de oncología pediátrica. En México no se cuenta con registros de la incidencia de este padecimiento y en el Instituto Nacional de Pediatría, es el primer caso conocido desde su fundación.

BIBLIOGRAFÍA.

1. Andrade CR, Takahama A, Nishimoto IN, Kowalski LP, Lopes MA. Rhabdomyosarcoma of the head and neck: a clinicopathological and immunohistochemical analysis of 29 cases. *Braz Dent J* 2010;21(1):68-73.
2. Rivera-Luna R. Conceptos generales del cáncer infantil en México. La investigación en la oncología pediátrica. Rivera-Luna(ed). *Oncología pediátrica*. México: Intersistemas; 2002.p.1-13.
3. Resim S, Okur N, Bakaris S, Kilic AO, Altunoluk B. Paratesticular embryonal rhabdomyosarcoma; report of a case. *Iran J Pediatr* 2009;19(4):430-4.
4. Ramos JZ, Pack GT. Primary embryonal rhabdomyosarcoma of the penis in a 2-year-old child. *J Urol*,1966; 19:928-32.
5. Montgomery DA, Azmy AF. Rhabdomyosarcoma relapse in an unusual site. *Pediatrc Surg Int* 2005; 21: 555 – 56.
6. Antoneli CB, Novaes PE, Alves AC, Cardoso H, Lopes A. Rhabdomyosarcoma of the penis in a 15-month-old boy. *J. Urol* 1998; 160: 2200-201.
7. Paladino N, Roldan D, Carnia S, Priapismo en pediatría: Presentación de una leucemia mieloide crónica. *Arch Argent Pediatr* 2011;109 (5): 104-8.
8. Dasgupta R, Rodeberg DA. Update on Rhabdomyosarcoma. *Semin Pediatr Surg* 2012; 21(1): 68-78.
9. Trimble EL, Ungerleider RS, Abrams JA, Kaplan RS, Feigal EG, Smith MA, Carter CL, Friedman MA. Neoadjuvant therapy in cancer treatment. *Cancer* 1993; 72(11) : 3515-24.

10. Pappo A, Shapiro D, Crist W. Rhabdomyosarcoma. Biology and treatment. *Pediatr Clin North Am* 1997;44:953-72.
11. Guarriello A, Curatolo C, Ludovico GM, Maselli FP, De Rienzo G, Pagliarulo A. Subsequent urethral relapses with extension into the corpora cavernosa of embryonal rhabdomyosarcoma of the prostate. *J. Urol* 1999; 161(6):1911.
12. Corbetta JP, Weller V, Paz SR, López E, Rabdomiosarcoma (RMS) alveolar de pene con RMS embrionario en vejiga a 9 años del diagnóstico inicial. Recaída de tumor sincrónico o tumor diferente. *Rev Ped. Elec.* (en línea) 2009, vol 6, No. 3 ISSN 0718-0918.

IMAGENES DEL ARTÍCULO.



Figura 1. Se observa tumoración en cara lateral izquierda del pene de 3x3cm de diámetro con áreas de necrosis y ulceración que no involucran el prepucio ni el meato urinario.



Figura 2. Vista inferior de la tumoración dependiente del cuerpo del pene.



Figura 3. Corte transversal de tomografía axial computarizada en fase contrastada, donde se observa tumor dependiente de la cara lateral izquierda del cuerpo del pene, con diámetros aproximados de 2.8x2.5x3.3cm y volumen aproximado de 12cc, que desplaza en sentido contralateral a los cuerpos cavernosos.



Figura 4. Momento quirúrgico de la extirpación de la tumoración.



Figura 5. Imagen postquirúrgica, con resección completa de la tumoración.

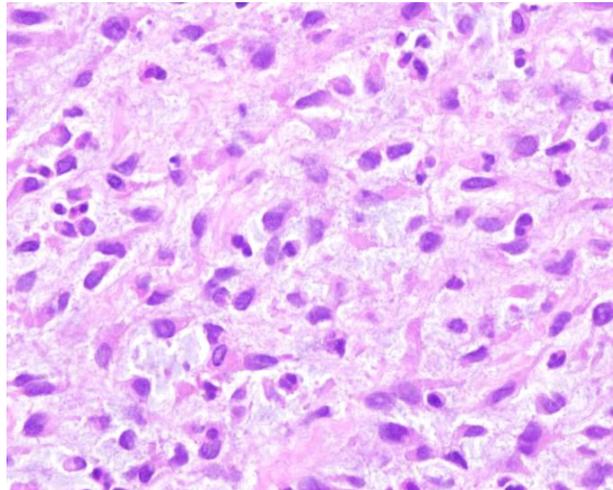


Figura 6. Corte histopatológico que muestra: Neoplasia de células pequeñas de núcleo denso y citoplasma eosinófilo, de disposición irregular, con áreas fusocelulares.



Figura 7. Tomografía axial computarizada en fase contrastada, realizada tres meses después de la toma de biopsia y de haber recibido tres ciclos de quimioterapia, que muestra cuerpo del pene sin masas ocupantes.