



**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS SUPERIORES

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

UMAE HOSPITAL GENERAL "GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA"
CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA

TÍTULO
**UTILIDAD DE LA TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA
EN LA ESTADIFICACIÓN DE LOS SARCOMAS DE
TEJIDOS BLANDOS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS**

TESIS DE POSGRADO PARA OBTENER EL TÍTULO DE LA
ESPECIALIDAD EN IMAGENOLÓGÍA DIAGNÓSTICA Y TERAPÉUTICA

Presenta:

Dr. Julio Hiram Noyola Andazola

Investigador principal:

Dra. Xóchitl Lizbeth Serrano Almanza

CIUDAD DE MÉXICO, 2017

GENERACIÓN 2014-2018



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.

AUTORIZADA POR:

DRA. MARIA TERESA RAMOS CERVANTES
DIRECTORA DE ENSEÑANZA
U. M. A. E. DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA
CENTRO MÉDICO NACIONAL “LA RAZA”
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DR. JORGE RAMÍREZ PÉREZ
TITULAR DEL CURSO UNIVERSITARIO DE RADIOLOGÍA E IMAGEN
U. M. A. E. DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA
CENTRO MÉDICO NACIONAL “LA RAZA”
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DRA. XOCHITL LIZBETH SERRANO ALMANZA
ASESORA DE TESIS
MÉDICO RADIÓLOGO ADSCRITO AL SERVICIO DE RADIOLOGÍA E IMAGEN
U. M. A. E. DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA
CENTRO MÉDICO NACIONAL “LA RAZA”
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DR. JULIO HIRAM NOYOLA ANDAZOLA
TESISTA
MÉDICO RESIDENTE DE CUARTO AÑO DE IMAGENOLÓGÍA DIAGNÓSTICA Y
TERAPÉUTICA.
U. M. A. E. DR. GAUDENCIO GONZÁLEZ GARZA
CENTRO MÉDICO NACIONAL “LA RAZA”
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

Agradecimientos

Quiero agradecer a Dios por darme vida, salud, fuerza, coraje y empuje para crecer como médico, persona y ser humano a lo largo de estos 4 años.

A mi familia, a mi mamá y mi papá que, aunque estuviesen lejos dándome consejos, apoyo, preocupación, cariño, ánimos, etc, siempre estuvieron conmigo en el trayecto levantándome en los momentos difíciles y acompañándome en los momentos gratos. No hay palabras ni manera de plasmar el agradecimiento eterno que tengo hacia ellos y el ejemplo que siempre me han inculcado de salir adelante, ser mejor, ayudar a las personas, ser honesto, entregar lo mejor de mí, ¡entre tanto!.

A mis hermanos por apoyarme no solamente en el último recorrido de mi preparación profesional, si no a lo largo de mi vida, ya que solo nunca estuve, tantas cosas me compartieron y enseñaron, y hasta la fecha juegos, risas, pláticas, planes, peleas, deporte, vagancias, etc. Siempre será para mí un orgullo tener esos hermanos mayores y presumirlos.

A mis maestros, que sin ustedes esto jamás se hubiese logrado, el tiempo personal que invirtieron en nosotros, la desesperación y frustración que siente cualquier maestro al iniciar un curso y espero ahora sientan el orgullo de las personas que han forjado y los profesionistas de postgrado que entregarán a la sociedad. Gracias por los momentos difíciles con presión académica que nos hicieron crecer y por los momentos felices que nos hicieron unirnos y tener una segunda familia y un segundo hogar.

A mis amigos y compañeros de la especialidad, estar juntos por cuatro años se dice fácil, pero al ser personas tan diferentes, con costumbres tan variadas de lugares tan separados, lo hizo complicado al inicio y nos complementó al final. Agradezco a mi guardia inicial Gabo, Pam y Jhon, por forjar un equipo excelente y tener una verdadera amistad. Gracias por su tiempo, amistad, momentos, consejos, peleas Alfonsina, Graciela, Isabel, Adriana, Pablo, Víctor, Osiris y Óscar. ¡Y hasta siempre mi Carlos!

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO
SOCIAL
HOSPITAL GENERAL "GAUDENCIO GONZÁLEZ
GARZA"
CENTRO MÉDICO NACIONAL LA RAZA

Servicio radiología e imagen.
Servicio de tomografía computarizada

TÍTULO

UTILIDAD DE LA TOMOGRAFÍA
COMPUTARIZADA EN LA ESTADIFICACIÓN
DE LOS SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS
EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

Autores:

Investigador principal:

Dra. Serrano Almanza Xóchitl Lizbeth

Matricula: 99364470

Servicio: Radiología e Imagen

Adscripción: Hospital General Dr. "Gaudencio González Garza". Centro Médico Nacional "La Raza"

Dirección: Calzada Vallejo y Jacarandas, s/n, Col. La Raza. Delegación Azcapotzalco, Ciudad de Mexico. CP 02990

Teléfono: 57245900 ext. 23416 o 23417

Celular: 5522950881

Correo: xochitserrano@yahoo.com.mx

Tesista:

Dr. Noyola Andazola Julio Hiram

Matricula: 98367572

Servicio: Radiología e imagen

Adscripción: Hospital General Dr. "Gaudencio González Garza". Centro Médico Nacional "La Raza"

Dirección: Calzada Vallejo y Jacarandas, s/n, Col. La Raza. Delegación Azcapotzalco, Ciudad de Mexico. CP 02990

Teléfono: 57245900 ext. 23416 o 23417

Celular: 6142236536

Correo: noyola_23@hotmail.com

Contenido

I.	Portada	
II.	Autores	4
III.	Índice	5
IV.	Resumen	6
V.	Marco teórico	7
VI.	Justificación	17
VII.	Objetivos	18
VIII.	Hipótesis	21
IX.	Material y métodos	22
	Diseño del estudio	
	Criterios de selección	
	Variables	
X.	Aspectos éticos	31
XI.	Factibilidad	32
XII.	Recursos humanos	33
XIII.	Resultados	34
XIV.	Discusión	41
XV.	Conclusión	44
XVI.	Cronograma	45
XVII.	Bibliografía	46
XVIII.	Anexos	48
XIX.	Consentimiento informado	50

Resumen

Título:

Utilidad de la tomografía computarizada en estadificación en pacientes pediátricos con sarcomas de tejidos blandos.

Introducción.

Objetivos:

El objetivo del trabajo es el lograr estadificar los sarcomas de tejidos blandos y de esta manera el lograr determinar la utilidad de la tomografía computarizada en la estadificación de los sarcomas de tejidos blandos en pacientes pediátricos. Además, de manera secundaria poder observar las características por tomografía computarizada de los sarcomas de tejidos blandos y su extensión en pacientes pediátricos.

Material y métodos:

Se realizó estudio retrospectivo, trasnversal y comparativo de los pacientes pediátricos que ingresaron al Hospital General de la Unidad Médica de Alta Especialidad, con el diagnóstico de tumor de tejidos blandos en estudio, en el periodo comprendido de enero del 2014 a enero del 2016. En los que se les realizó estudio inicial pretratamiento de tomografía computarizada contrastada para el diagnóstico y ulterior estadificación, posteriormente se comparó los resultados con el estudio histopatológico del tumor.

Resultados:

En este estudio se tuvo una muestra de 24 pacientes en total, de los cuales en todos se realizó tomografía computarizada de estadificación inicial antes del tratamiento y posteriormente se efectuó toma de biopsia del tumor. De los cuales, 20 pacientes se concordó el diagnóstico tomográfico con el diagnóstico histopatológico, teniendo una concordancia del 83.3%. Más del 50% requirió otro tipo de estudio para la confirmación o complementación del estadio. El pronóstico en nuestra población es insidioso con un porcentaje de 41.6% con evolución tórpida o muerte, todos ellos asociados a presencia de necrosis de 30% o más del volumen total, así como la presencia de mitosis atípica y/o anaplasia.

Conclusión:

Por tomografía computada, la clasificación tumoral por TNM y para el estadio clínico de los sarcomas de tejidos blandos en pediatría, se puede realizar en el 100% de los pacientes del estudio actual. Teniendo en cuenta que al encontrar necrosis, invasión al paquete vasculo-nervioso y la invasión ósea el pronóstico no será favorable para el paciente con una constante de 0.09722.

Marco teórico

Antecedentes históricos

Las neoplasias malignas en el niño y en el adolescente son enfermedades poco frecuentes, pero suponen un impacto importante en la salud de estos grupos de edad. A pesar de la progresiva reducción de la mortalidad debida a las neoplasias, el cáncer aún representa la primera causa de muerte por enfermedad en los niños y adolescentes. En España se diagnostican anualmente 900-950 pacientes con cáncer < 14 años de edad y 1,100-1,200 pacientes < 18 años, lo que representa una incidencia de 160-170 casos por millón de niños en año. [1-4]

El efecto sobre los resultados del tratamiento y su impacto en la supervivencia se ha estudiado más extensamente en adultos que en niños. En pacientes adultos existe evidencia que el tratamiento en hospitales, con un alto número de casos, presentan mejores resultados al ser un hospital “experto” en el tema, a comparación de los que presentan menor número de casos. Siendo aún mayor la diferencia en pacientes pediátricos por la dificultad del diagnóstico, así como del tratamiento adecuado. Los niños y adolescentes con cáncer se deben derivar a centros médicos que cuenten con un equipo multidisciplinario de especialistas en cáncer con experiencia en el tratamiento de los cánceres que se presentan en la niñez y la adolescencia. Este enfoque de equipo multidisciplinario incorpora la pericia del médico de cabecera, radiodiagnóstico, cirujanos pediatras, radiooncólogos, oncólogos o hematólogos pediatras, especialistas en rehabilitación, especialistas en enfermería pediátrica, trabajadores sociales y otros, con el fin de asegurar que los pacientes reciban los tratamientos, cuidados médicos de apoyo y rehabilitación que les permita lograr una supervivencia y calidad de vida óptimas.

Se han logrado mejoras sorprendentes de la supervivencia de niños y adolescentes con cáncer.[1] Entre 1975 y 2010, la mortalidad infantil por cáncer disminuyó en más de 50%.[1] Para el rhabdomiosarcoma, la tasa de supervivencia a 5 años durante el mismo período aumentó de 53 a 67% para los niños menores de 15 años y de 30 a 51% para los adolescentes de 15 a 19 años.[1] Los niños y adolescentes con cáncer que sobreviven necesitan un seguimiento minucioso porque los efectos secundarios del tratamiento del cáncer pueden persistir o presentarse meses o años después del mismo.

Se cree que algunos sarcomas comienzan a desarrollarse en el feto. En las células del mesénquima, las cuales son las células de las etapas iniciales del desarrollo del feto. Estas células, tras el proceso de maduración y desarrollo, darán origen al tejido diferenciado. Se han

llevado a cabo numerosas investigaciones de la estructura de estas células precursoras para tratar de identificar un posible error genético como el causante del trastorno en etapas posteriores del desarrollo.

El primer caso fue descrito por Weber en 1854. En 1946 Sout identificó sus características morfológicas y estableció una definición histológica precisa. [6,7]

La estadificación de los sarcomas es de alta importancia para un adecuado tratamiento y pronóstico esperado. Por lo cual la tomografía computarizada ha sido el estudio de elección para la estadificación, siendo un estudio económicamente accesible, así como de poco tiempo de espera, con una resolución espacial importante.

Siendo de esta manera, el tumor maligno y altamente agresivo originario de las células del mesénquima es conocido como sarcoma. Estas células mesenquimales maduran normalmente hacia músculo esquelético, músculo liso, grasa, tejido fibroso hueso y cartílago. [1,3]

Los sarcomas de tejido blando (STB) infantil son un grupo heterogéneo de tumores malignos que se originan en el tejido mesenquimatoso primitivo y representan 7% de todos los tumores infantiles. [1.2] La evaluación multidisciplinaria en centros con pericia quirúrgica y radioterapéutica es de suma importancia para asegurar el mejor desenlace en estos pacientes. Aunque la cirugía, con radioterapia o sin esta, puede ser curativa para una proporción importante de pacientes, agregar quimioterapia puede beneficiar a subconjuntos de niños con la enfermedad; en consecuencia, se promueve la participación en ensayos clínicos.

El rabdomiosarcoma, un tumor del músculo estriado, es el STB más común en niños de 0 a 14 años y representa 50% de los tumores en este grupo etario. [1-7]

El rabdomiosarcoma (RMS) se desarrolla del mesénquima que origina el músculo estriado, sin embargo, puede desarrollarse en sitios anatómicos donde no es normalmente encontrado, se caracteriza por un crecimiento local rápido y persistente, con diseminación hematológica temprana y secundariamente linfática. [1,3]

El RMS infantil es el tumor maligno de tejido blando más frecuente, representando el 3.5% de los casos en pacientes de 0 a 14 años. [3] Y siendo aproximadamente el 50% de las neoplasias de tejidos blandos. [6]

Sarcomas de tejidos blandos de tipo Rbdomiosarcomatosos.

En México se calcula una incidencia anual primerio de 2.5 por millón, en el instituto Nacional de pediatría ocupa el séptimo lugar del total de las neoplasias malignas, así como en el hospital infantil de México. 3,4

Tradicionalmente los RMS se clasificaban de acuerdo con el sistema de Horn y Enterline como Embrionario, botroides (subtipo del embrionario), alveolar y pleomórfico. [1,5]

- RMS embrionario
 - Subtipos botrioide y de célula fusiforme
- RMS alveolar
- RMS pleomórfico (anaplásico) [3,4]

Los RMS se pueden dividir en varios subtipos histológicos: RMS embrionario, que consta de los subtipos embrionario, botrioide y de células fusiformes; RMS alveolar y RMS pleomorfo. [1-3]

RMS embrionario

El subtipo embrionario es el que se observa con mayor frecuencia en los niños, constituyendo aproximadamente 60 a 70% de los RMS infantiles. Por lo general, los tumores con histología embrionaria surgen en la región de la cabeza y el cuello, o en las vías genitourinarias, aunque se pueden presentar en cualquier sitio primario.

Subtipos botrioide y de célula fusiforme

Los tumores *botrioides* (del griego bortys, racimo; eidos aspecto) representan alrededor de 10% de todos los casos de RMS y son tumores embrionarios que surgen bajo la superficie mucosa de los orificios corporales como la vagina, vejiga, nasofaringe y las vías biliares, caracterizándose como lesiones polipoides lobuladas de consistencia gelatinosa. Las variantes de células fusiformes del RMS embrionario se observan con mayor frecuencia en el sitio paratesticular. Son los más frecuentes en la niñez, representando alrededor de un 60-70% de los casos de RMS. [2,7]

RMS alveolar

Aproximadamente 20% de los niños con RMS presentan el subtipo alveolar. Este subtipo se muestra con mayor frecuencia en adolescentes y pacientes con sitios primarios que comprometen los miembros, el tronco, la región del perineo y perianal y paratesticular. [1]

RMS pleomórfico (anaplásico)

El RMS pleomórfico se presenta principalmente en los adultos de 30 a 50 años de edad, y difícilmente se observa en niños. En los adultos, el RMS pleomórfico se relaciona con un pronóstico más precario al ser muy agresivo. En los niños se prefiere el término *anaplasia*.

Clasificación molecular

Las histologías embrionarias y alveolares tienen características moleculares distintivas que han sido utilizadas en la confirmación del diagnóstico y podrían resultar útiles en la asignación del tratamiento y el control de la enfermedad residual mínima durante el tratamiento.

Localización

Los RMS extramusculares presentan diferentes localizaciones, de las cuales tenemos:

-Paratesticulares

Estos tumores pueden originarse en el conducto espermático, el epidídimo, la túnica albugínea o los apéndices testiculares. Representan al 7% de los RMS y al 12% de los tumores escrotales pediátricos. El abordaje inicial es la exploración inguinal con orquiectomía radical y ligadura del cordón espermático y son de crecimiento progresivo donde el tamaño varía desde 120 cm, la localización superficial ayuda para el pronóstico del paciente. [4,6]

Las características pueden ser inespecíficas, presentando dolor escrotal, tumoración unilateral sin fiebre. [6]

El ultrasonido (US) es el estudio de elección en pacientes con sospecha de anomalías escrotales, permite identificar estas lesiones. Los datos que podremos encontrar no son específicos, ya que se ven en otros tumores. Sin embargo puede mostrar imagen heterogénea secundaria a hemorragia y de necrosis. El Doppler mostrará un aumento en el flujo y tras la aplicación de Doppler espectral mostrará una disminución en la resistencia vascular. La tomografía computarizada o la resonancia magnética nos ayudará para estadificación. [6]



Imagen de Hernández- Martínez SJ y Cols. [6]

-Tumores vagina, útero y vulvares.

Es la localización de la estirpe embrionaria más común, y puede presentarse como una tumoración solida o con el aspecto “botroide”. Los tumores de la vagina se presentan en niñas más jóvenes, se originan frecuentemente de la pared anterior, y pueden infiltrar localmente la uretra y la vejiga. La infiltración del recto es muy rara, antiguamente se trataban con exenteración pélvica anterior, pero ahora se debe intentar la cirugía conservadora después de una quimioterapia. Lo mismo se utiliza en tumores de útero, el cual se presenta en niñas más grandes y que ya pueden manifestarse como sangrado o por protrusión ya del tumor polipoide a través del cérvix. [4]



Imagen Mena Cedillos y Cols. [7]

- Parameningeos

Los tumores de localización parameningea dan manifestaciones tardías por estar en sitios ocultos, y frecuentemente avanzan local y regionalmente por falta de compartimientos que los contengan. Tiene peor pronóstico dentro del grupo de cabeza y cuello. En casos selectos pueden realizarse intervenciones con cirugía maxilofacial y de base del cráneo para el tumor residual. La radioterapia sigue teniendo un papel fundamental. [4]

- Vejiga, próstata

El síntoma de presentación más común es la obstrucción urinaria, pero pueden presentarse con infección urinaria, hematuria, constipación o tumor palpable. La incidencia de linfadenopatía regional es significativa, de aproximadamente un 20%. El tratamiento es utilizado para salvar la vejiga. [4]

- Vías biliares

Son tumoraciones sumamente raras, se sugiere realizar la resección completa en todo caso de ser posible.

Sarcomas de tejidos blandos no rhabdomiosarcomatosos

Los STB restantes se conocen por lo común como STB no rhabdomiosarcomatosos y representan cerca de 3% de todos los tumores infantiles.

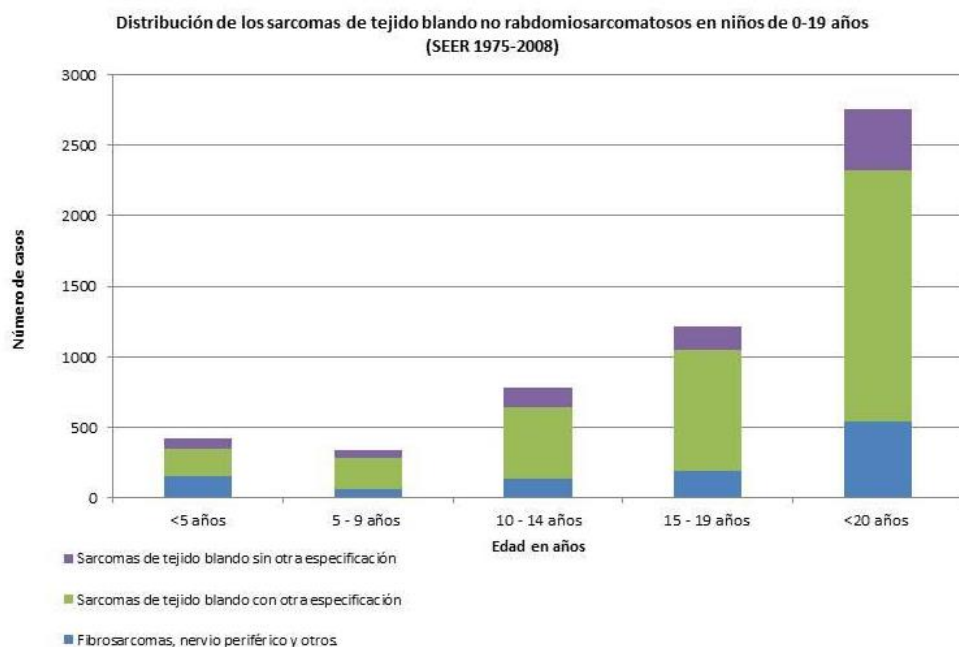
Este grupo heterogéneo de tumores incluye neoplasias de los siguientes tejidos: [2]

- Tejido conjuntivo (por ejemplo, fibromatosis desmoide, liposarcoma).
- Sistema nervioso periférico (por ejemplo, tumor de la vaina del nervio periférico).
- Músculo liso (por ejemplo, leiomioma).
- Tejido vascular (vasos sanguíneos y linfáticos, por ejemplo, angiosarcoma).

En los niños predominan el sarcoma sinovial, el fibrosarcoma, los tumores fibrohistiocíticos y los tumores malignos de la vaina del nervio periférico. [7,8]

	Edad <5 años	Edad 5-9 años	Edad 10-14 años	Edad 15-19 años	Número total de casos de STB <20 años
SEER = Surveillance Epidemiology and End Results; TNEPp = tumor neuroectodérmico primitivo periférico.					
El dermatofibrosarcoma representa 75% de estos casos.					
extraóseos	1.13	810	1.144	1.573	100
Rabdomiosarcomas	710	466	364	350	41
neoplasias fibrosas	151	64	132	192	12
<i>Tumores fibroblásticos y miofibroblásticos</i>	131	31	57	86	6,5
<i>Tumores de la vaina del nervio</i>	19	32	74	104	5
<i>Otras neoplasias fibromatosas</i>	1	1	1	2	0,1
Sarcoma de Kaposi	1	2	0	12	0,3
Otros sarcomas de tejido blando especificados	198	220	512	856	38
<i>Tumor de Ewing y tumor de tejido blando de Askin</i>	22	28	57	81	4
<i>TNEPp de tejido blando</i>	21	19	29	42	2,4
<i>Tumor rabdoide extrarrenal</i>	37	3	8	3	1
<i>Liposarcomas</i>	5	6	22	66	2
<i>Tumores fibrohistiocíticos</i>	53	69	171	293	12
<i>Leiomiomas</i>	13	19	22	57	2,4
<i>Sarcomas sinoviales</i>	12	39	133	204	8,3
<i>Tumores de los vasos sanguíneos</i>	15	7	11	33	1,4
<i>Neoplasias óseas y condromatosas de tejido blando</i>	1	5	9	16	0,6
<i>Sarcoma de las partes blandas alveolares</i>	3	7	19	26	1
<i>Sarcomas de tejido blandos variados</i>	16	18	31	35	2
Sarcomas de tejido blando no especificados	70	58	136	163	9

Cuadro 1. Distribución por edad de los sarcomas de tejido blando en niños de 0 a 19 años (SEER 1975-2008) [3]



Aunque se pueden presentar en cualquier parte del cuerpo, los STB no rabdomiosarcomatosos aparecen con más frecuencia en el tronco y en los miembros. [6-8] Estas neoplasias se pueden presentar inicialmente como una tumoración sólida asintomática o pueden ser sintomáticas debido a la invasión local de estructuras anatómicas adyacentes. Aunque poco frecuente, estos tumores pueden surgir principalmente en el tejido cerebral y se tratan de acuerdo con el histiotipo. Los síntomas sistémicos como fiebre, diaforesis nocturna y pérdida de peso son raras, sin embargo, se encuentran en pacientes con metástasis. [1]

Sistema de gradación patológico tumoral del sarcoma de tejido blando

En la mayoría de los casos, la clasificación histopatológica adecuada de los sarcomas de tejido blandos, por si misma no proporciona información óptima acerca de su comportamiento clínico. Por lo tanto, se evalúan varios parámetros histológicos en el proceso de gradación, incluso el grado de celularidad, el pleomorfismo celular, la actividad mitótica, el grado de necrosis y el crecimiento invasivo. Este proceso se usa para mejorar la correlación entre los hallazgos histológicos y el desenlace clínico.[5] En los niños, la gradación de los STB está comprometida por el buen pronóstico de algunos tumores, como el fibrosarcoma congénito y el hemangiopericitoma, que tiene un buen pronóstico en niños menores de 4 años; lo mismo ocurre con el histiocitoma fibroso angiomatoide y el dermatofibrosarcoma protuberante, que pueden recidivar localmente si no se extirpan completamente, pero que por lo habitual no hacen metástasis.

La evaluación de un sistema de gradación en el marco de la población pediátrica es difícil debido a la escasa frecuencia de estas neoplasias. En marzo de 1986, el Pediatric Oncology Group (POG) condujo un estudio prospectivo de STB infantiles, excluyendo el rabdomiosarcoma, y creó el sistema de gradación. El análisis del desenlace para pacientes de STB localizados, excepto el rabdomiosarcoma, demostró que, a los pacientes con tumores de grado 3 tuvieron un desenlace significativamente más precario que aquellos con lesiones de grado 1 o grado 2. Este hallazgo indica que este sistema puede predecir con exactitud el comportamiento clínico de los STB no rabdomiosarcomatosos. [2,3]

Tomografía Computarizada para la estadificación de los sarcomas

Cuando se sospecha de un sarcoma de tejidos blandos en los miembros (más frecuente presentación) se inicia con una radiografía convencional de la región, y una radiografía convencional de tórax para descartar metástasis, por lo que, en lesiones de bajo grado esto es suficiente. No obstante, en lesiones de alto grado o mayores de 5 cm se ha recomendado el

uso de tomografía computarizada (TC) de la región, así como de tórax. Específicamente sarcomas de miembros se prefiere el utilizar la resonancia magnética (RM) debido a su mejor resolución espacial de los grupos musculares y neurovasculares en dicha región, sin embargo lesiones localizadas en retroperitoneo se prefiere la TC simple y contrastada para su extensión, tanto para planteamiento quirúrgico como para seguimiento postquirúrgico con estadificación correspondiente; [15] Se ha incrementado el uso de la TC para el diagnóstico definitivo por biopsia, dado su adecuada certeza para la punción de la lesión.

Para el seguimiento, se recomienda cada 4-6 meses en paciente de bajo riesgo de recurrencia con una radiografía de tórax o TC los dos primeros años, posteriormente 6 a 12 meses. Para pacientes con un riesgo alto se recomienda cada 2-3 meses por los primeros 2 años, posteriormente continuar cada 6 meses por 3 años y después anualmente por 5 años, utilizando preferentemente la TC. Además, es recomendado realizar estudio de imagen postratamiento en el sitio de la lesión (puede ser ultrasonido, TC o RM). [15]

CUADRO 1. SISTEMA DE CLASIFICACIÓN DE SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS DE ACUERDO A LA AJCC

T	TUMOR PRIMARIO
Tx	El tumor primario no puede ser valorado.
T0	Sin evidencia de tumor primario.
T1	El tumor mide 5cm o menos en su diámetro mayor
T1a	Tumor superficial
T1b	Tumor profundo
T2	El tumor mide más de 5cms en su diámetro mayor
T2a	Tumor superficial
T2b	Tumor profundo
El tumor superficial es el que se presenta por arriba de la fascia superficial sin invadirla. El tumor profundo está localizado por debajo de la fascia o por arriba de la misma con invasión de la fascia o con presentación por arriba y debajo de la fascia.	
N	GANGLIOS LINFÁTICOS REGIONALES
Nx	Los ganglios linfáticos regionales no pueden ser valorados.
N0	Ganglios linfáticos regionales negativos.
N1	Ganglios linfáticos con metástasis.
La presencia de ganglios positivos (N1) en tumores M0 son etapa clínica III	
M	METÁSTASIS A DISTANCIA
M0	Sin evidencia de metástasis a distancia.
M1	Metástasis a distancia.
G	GRADO HISTOLÓGICO
Gx	El grado no puede ser valorado
G1	G1
G2	G2
G3	G3
El grado histológico se clasifica de acuerdo al sistema francés (FNCLCC) que se basa en tres parámetros (grado de diferenciación, actividad mitótica y necrosis).	

ESTADIO	T	N	M	G
IA	T1a	N0	M0	G1, GX
	T1b	N0	M0	G1, GX
IB	T2a	N0	M0	G1, GX
	T2b	N0	M0	G1, GX
IIA	T1a	N0	M0	G2, G3
	T1b	N0	M0	G2, G3
IIB	T2a	N0	M0	G2
	T2b	N0	M0	G2
III	T2a – T2b	N0	M0	G3
	Cualquier T	N1	M0	Cualquier G
IV	Cualquier T	Cualquier N	M1	Cualquier G

Adaptado de: AJCC. Soft tissue Sarcoma. Chapter 28. In: AJCC. Cancer Staging Manual. Seventh edition. United States, Springer 2010. Pp. 291-8

[11]

2. JUSTIFICACIÓN

En una reciente actualización de la información epidemiológica del cáncer de la bibliografía previamente referida, tomado del programa *Surveillance Epidemiology and End Results* (SEER) de Estados Unidos, sabemos de forma global, que el cáncer es la segunda causa de muerte precedida por las enfermedades cardiovasculares por sólo 2.2%. En este momento se calcula que 1 de cada 2 hombres y 1 de cada 3 mujeres desarrollará cáncer a lo largo de su vida. Cerca de la mitad de estos casos se encontrará aún en una etapa productiva de su vida, con una probabilidad de vivir 5 años o más, cercana al 68%.

El manejo multidisciplinario por un equipo integrado permitirá una mejor planeación del tratamiento e intervención oportuna de cada una de las disciplinas terapéuticas apegadas a un protocolo de tratamiento, con la consiguiente mejora en la tasa de curación y calidad de vida de los pacientes. En México, muchos pacientes con sarcomas de tejidos blandos llegan a la consulta oncológica después de ser manejados de manera poco ortodoxa, lo cual empobrece el pronóstico y dificulta el manejo. Por lo que el diagnóstico y estadificación de los sarcomas de forma eficaz por los diferentes métodos imagenológicos mejora el pronóstico. El uso de la tomografía computarizada se ha extendido de manera sustancial, siendo la herramienta de primera instancia en el Hospital General del Centro Médico Nacional "La Raza", y el conocimiento de sus fortalezas y limitaciones son imprescindibles para la estadificación específica y precisa.

Dado que éstos sarcomas representan poco menos del 1% de todas las neoplasias de la economía (0.72%) y son mucho más frecuentes en la edad pediátrica (7%), es de suma importancia el conocer de manera adecuada la utilidad de la tomografía (por su disponibilidad) y las características, con este método, de los sarcomas y los datos de diseminación para una adecuada estadificación y por consiguiente un tratamiento, seguimiento y pronóstico mejor para estos pacientes pediátricos, dado la complejidad clínica e imagenológica, así como la agresividad tumoral con rápida diseminación.

3. OBJETIVOS:

General.

- Conocer la utilidad de la tomografía computarizada en la estadificación de los sarcomas de tejidos blandos en pacientes pediátricos.
- Conocer el diagnóstico histopatológico de los sarcomas de tejidos blandos en pacientes pediátricos

Específicos

- Características morfológicas por tomografía computarizada de los sarcomas de tejidos blandos en pediatría.
- Conocer la frecuencia de los sarcomas de tejidos blandos en la población pediátrica y su localización corporal más frecuente.
- Identificar datos tomográficos en los sarcomas de tejidos blandos en pediatría con valor pronóstico.

4. HIPÓTESIS

No aplica por tratarse de estudio retrospectivo – descriptivo.

5. MATERIAL Y MÉTODOS

DISEÑO METODOLÓGICO

Se realizó estudio transversal, comparativo y retrospectivo de los pacientes pediátricos que ingresaron al Hospital General de la Unidad Médica de Alta Especialidad, con el diagnóstico de tumor de tejidos blandos en pacientes de primera vez en el periodo comprendido de enero del 2014 a enero del 2016. En los que se les realizó estudio inicial pretratamiento de tomografía computarizada contrastada para el diagnóstico y ulterior estadificación. Realizándose reconstrucción e interpretación de las imágenes por médicos radiólogos entrenados en su ejecución de manera conjunta, (experto médico radiólogo adscrito al servicio de tomografía y residente de cuarto año), posteriormente se compararon los resultados con el estudio histopatológico del tumor.

Criterios de selección:

Inclusión:

Diagnóstico inicial de tumor de tejidos blandos en pacientes pediátricos.

Realización de estudio de tomografía computarizada multicorte contrastada.

Imágenes tomográficas de Pacientes en edades de 0 a 16 años con sospecha diagnóstica de tumor de tejidos blandos.

Obtención diagnóstica de muestra histopatológica.

Exclusión:

Pacientes mayores de 16 años.

Pacientes con diagnóstico de sarcoma indiferenciados o que no pertenezcan al grupo de tejidos blandos.

Diagnosticados de manera indeterminada o no concluyente.

No cuenta con diagnóstico histopatológico

Eliminación:

Pacientes menores de 16 años, que adquieran estudios solo simples, que no se cuenta con la información mínima requerida.

Tamaño de la muestra.

Se incluyeron todos los pacientes pediátricos con diagnóstico de tumor de tejidos blandos diagnosticados y de primera vez de enero del 2014 a enero del 2016 que cumplieron los criterios de inclusión.

Análisis estadístico

A partir de los registros se construyó una base de datos en Microsoft Excel 2010, se realizó el análisis estadístico descriptivo por frecuencias. Con el paquete STATA v. 15.0 mediante estadística de regresión multilínea (correlación t de Student y ANOVA) se analizó que características del tumor tiene mayor relevancia para el pronóstico final del paciente y detectar diferencias en los valores medios de la variable cuantitativa entre diferentes grupos se emplearon las pruebas t de Student para muestras mayores de 25 pacientes.

Identificación de las Variables

1) VARIABLE INDEPENDIENTE:

Tomografía Computarizada

- 1) **Definición conceptual:** Método de estudio en que se emplea radiación ionizante, para la obtención de cortes transversales múltiples mediante reconstrucciones matemáticas.
- 2) **Definición operacional:** Método diagnóstico en que se emplea radiación ionizante, se valora la atenuación y la interfase con entre los diferentes tejidos, para poder definir el grado de infiltración e invasión a los diferentes compartimentos de los tumores de tejidos blandos.
- 3) **Indicadores:** Cualitativa nominal.
- 4) **Escala de medición:** Estadística descriptiva.

2) VARIABLES DEMOGRÁFICAS

EDAD

- 5) **Definición conceptual:** Tiempo que ha vivido una persona desde su nacimiento.
- 6) **Definición operacional:** Tiempo en años que ha vivido una persona desde su nacimiento corroborado con su número de afiliación médica.
- 7) **Indicadores:** Edad en años y meses cumplidos
- 8) **Escala de medición:** Cuantitativa discreta.

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:** Cualitativa nominal dicotómica.

TUMOR DE TEJIDOS BLANDOS

- 1) **Definición conceptual:** Tumor de tejidos blandos se define como cualquier tipo de tumor originado del mesénquima extra óseo no epitelial propio del sistema retículo endotelial, glia, y tejido conjuntivo parenquimatosos. Incluye la musculatura voluntaria, el tejido adiposo y el tejido fibroso junto con las estructuras neurovasculares relacionadas.
- 2) **Definición operacional:** Los tumores de tejidos blandos constituyen un grupo de neoplasias anatómica e histológicamente diversas que comparten un origen embrionario del mesénquima hacia el tejido conjuntivo extra esquelético y sus variedades especializadas, como el tejido fibroso, adiposo, muscular, sinovial, vascular sanguíneo y linfático, tendinoso y otros; además, incluye a sarcomas de origen ectodérmico, como el Schwannoma y el tumor neuroectodérmico primitivo.
- 3) **Indicadores:** Según el tipo de tejido podemos distinguir entre:
 - **BENIGNO:** Los diferentes subtipos abarcan:
 - ✓ Fascitis nodular.
 - ✓ Hemangiopericitoma
 - ✓ Miofibromas solitarios y multicéntricos.
 - ✓ Tumores fibrosos solitarios.
 - ✓ Tumores benignos primarios de células gigantes.
 - ✓ Tumor desmoide o fibromatosis agresiva.
 - **MALIGNO:** Los diferentes subtipos son:
 - ✓ Rabdomyosarcoma
 - Un tumor del músculo estriado, es el STB más común en niños de 0 a 14 años y representa 50% de los tumores en este grupo etario.
El rabdomyosarcoma (RMS) se desarrolla del mesénquima que origina el musculo estriado, sin

embargo, puede desarrollarse en sitios anatómicos donde no es normalmente encontrado, se caracteriza por un crecimiento local rápido y persistente, con diseminación hematológica temprana y secundariamente linfática.

✓ No rhabdomioma

○ Sarcoma sinovial

- El sarcoma sinovial (SS) representa uno de los tumores malignos más frecuentes de los tejidos blandos, sumando, aproximadamente, el 8% de todos ellos. El pico de incidencia está en la 3ª década (aproximadamente el 30% de los casos ocurren en pacientes de menos de veinte años), y los hombres se afectan con mayor frecuencia que las mujeres (razón alrededor de 1,2:1). El principal lugar de aparición es la rodilla, seguida de la articulación coxofemoral.

○ Fibrosarcoma infantil

- El fibrosarcoma infantil es común en niños menores de 1 año, fenotípicamente similares a la del adulto, pero con su comportamiento clínico diferente. Por lo general se localiza en los miembros distales el cual crece paulatinamente siendo similar a una lesión vascular.

○ Sarcoma de Ewing

- Representa aproximadamente el 10% de los tumores óseos primarios, con una incidencia de 0.6/1.000.000/año. Es más frecuente entre los 10 y 15 años. Afectando huesos largos y planos, miembros (56%), pelvis (18%) costillas (17%)

- Neuroectodérmicos primitivos
 - Tumores provenientes de las células de la cresta neural, siendo uno de los tumores con aspecto histológico más indiferenciado. Se localizan fundamentalmente en estructuras óseas, aunque puede localizarse en zonas extra óseas como riñón, pulmón, dermis, etc.
- Etcétera

4) **Escala de medición:** Cualitativa nominal.

SITUACIÓN ANATÓMICA

- 1) **Definición conceptual:** Determinación del lugar en que se halla una lesión o tumor.
- 2) **Definición operacional:** Los sarcomas se categorizan, de acuerdo a la zona en la que se originan.
- 3) **Indicador:** Estas zonas se describen en las regiones:
 - Miembros inferiores y superiores:
 - Se observa imágenes heterogéneas, de aspecto lobulado y de crecimiento paulatino con neoformación vascular, el cual condiciona efecto de volumen sobre las estructuras adyacentes, con compresión de las estructuras vasculares e invasión al tejido óseo.
 - Retroperitoneo:
 - Dependerá del órgano afectado, observando el aumento del volumen del mismo, neoangiogenesis, el cual desplaza las estructuras vasculares y las invade al aumentar su volumen, condicionando hidronefrosis, o metástasis.
 - Intraperitoneales:
 - Su crecimiento acelerado condiciona efecto de volumen, así como invasión acelerada a órganos adyacentes, con afección ganglionar, y así mismo oclusión intestinal y urinaria.

- Tórax :
 - Al presentarse en el tórax, este tumor al crecer de manera acelerada condiciona atelectasia, con afección al parénquima pulmonar por implantes adyacentes.
- Región de la cabeza y el cuello:
 - Principalmente se encuentra afectado por el RMS, afectando la cavidad óptica, así como la meninges, con afección extra axial; sin embargo la afección cervical condiciona oclusión de la vía aérea y urgencia oncológica

4) **Escala de medición:** Cualitativa nominal.

TAMAÑO TUMORAL

- 1) **Definición conceptual:** Volumen o dimensión de una cosa.
- 2) **Definición operacional:** Dimensiones en tres planos: longitudinal, anteroposterior y transversal en cm, así como cálculo del volumen tumoral mediante la fórmula: $LONG*AP*TRANS*0.523=vol.$ tumoral en cm cúbicos.
- 3) **Indicador:** Volumen medido en:
 - 0 a 3 cm cúbicos.
 - 3 a 5 cm cúbicos.
 - > 5 cm cúbicos.
- 4) **Escala de medición:** Cuantitativa discreta.

DENSIDAD Y REALCE TUMORAL

- 1) **Definición conceptual:** Características de una lesión según la densidad tomográfica, medido en UH.
- 2) **Definición operacional:** Densidades de la lesión tumoral medida en fase simple y fase contrastada del tejido sólido y zonas líquidas, para tomar una media.
- 3) **Indicador:** según la densidad en la fase:

Simple:

 - Sólido (40 a 100 UH).
 - Quístico (-10 a 30 UH).
 - Graso (-20 a -100 UH).
 - Cálculo (100 a 500 UH).

Poscontraste:

- Homogéneo.
- Heterogéneo

4) **Escala de medición:** Cuantitativa nominal.

CALCIFICACIONES

- 1) **Definición conceptual:** Presencia de tejido cálcico dentro de una lesión.
- 2) **Definición operacional:** Detección de tejido hiperdenso (mayor de 100 UH) intratumoral de diferentes morfologías.
- 3) **Indicador:** se mencionará como:
 - Si: Forma: finas, gruesas, vasculares.
 - No.
- 4) **Escala de medición:** Cualitativa nominal dicotómica.

INVASION A PAQUETE VASCULONERVIOSO

- 1) **Definición conceptual:** Grado de invasión a las estructuras del paquete vasculonervioso.
- 2) **Definición operacional:** Tumor contactante en más del 50% de la circunferencia del paquete vasculonervioso.
- 3) **Indicador:** Se denomina:
 - Si
 - No
- 4) **Escala de medición:** Cualitativa nominal dicotómica.

INVASION ÓSEA

- 1) **Definición conceptual:** Grado de erosión ósea del tumor subyacente.
- 2) **Definición operacional:** Grado de destrucción y reabsorción ósea del tumor contactante.
- 3) **Indicador:** Se denomina:
 - Si
 - Si presenta afección de la clasificación de Lodwick
 - Patrón Geográfico
 - Lesión única mayo de 1 cm
 - Aunada con la clasificación de Ennekin
 - A. Borde escleroso
 - Inactiva

- B. Borde bien definidos sin ser escleroso
 - Activa
 - C. Borde mal definido
 - Agresiva
 - Patrón Apolillado
 - Lesiones múltiples menores de 1 cm
 - Patrón Permeativo
 - Lesiones múltiples donde no se logra identificar adecuadamente entre lesión y hueso sano
 - Si presenta afección perióstica
 - Continua
 - Banda delgada
 - Banda gruesa
 - Ondulante delgada
 - Ondulante Gruesa
 - Discontinua
 - Perpendicular
 - Laminar
 - Triangulo de Codman

- No

ESTADIFICACION DE SARCOMAS

- La clasificación de los sarcomas de tejidos blandos primarios se utiliza el sistema TNM de acuerdo a la American Joint Committee on Cancer, donde utilizan lo siguiente:
 - Tx
 - El tumor primario no puede ser valorado
 - T0
 - Sin evidencia de tumor primario
 - T1
 - El tumor mide 5cm o meno en su diámetro mayor
 - T1a
 - Tumor superficial
 - T1b
 - Tumor profundo
 - T2
 - El tumor mide más de 5cm en su diámetro mayor
 - T2a
 - Tumor superficial
 - T2b
 - Tumor profundo
 - Nx
 - Los ganglios linfáticos regionales no pueden ser valorados
 - N0
 - Ganglios linfáticos regionales negativos
 - N1
 - Ganglios linfáticos metastásicos
- El parámetro del Grado histológico se clasifica de acuerdo con el sistema francés que se basa en el grado de diferenciación, la actividad mitótica y necrosis.

6. Escala de medición: Cualitativa nominal dicotómica.

7. ASPECTOS ÉTICOS

La investigación corresponde a una investigación que no significa ningún riesgo para el paciente según el artículo 17 de la ley general de salud en materia de investigación para la salud en nuestro país. (Capítulo I/título segundo: de los aspectos éticos de la investigación en seres humanos). Se revisarán expedientes electrónicos imagenológicos tipo PACS y se mantendrá la confidencialidad de los pacientes.

8. FACTIBILIDAD

El presente estudio es particularmente reproducible debido a que en éste hospital se concentra a la población pediátrica de la Zona Norte del centro del país en condiciones raciales y socioeconómicas similares. Además se cuenta con la infraestructura tecnológica y humana, un registro radiológico digital completo, la información de dicha base de datos y expedientes clínicos suficientes para permitir el análisis de las variables del estudio.

9. RECURSOS HUMANOS FÍSICOS Y FINANCIEROS

Se emplearon recursos propios de la UMAE Hospital General "Gaudencio González Garza" del CMN La Raza del Instituto Mexicano del Seguro Social, tanto médico, como de equipamiento perteneciente al servicio de Radiodiagnóstico.

El personal médico es el adscrito a los servicios de Radiodiagnóstico, formando parte del staff de médicos del Hospital en donde se desarrolla la investigación.

Los estudios de tomografía computada se realizaron con equipo de tomografía computada Brilliance de Philips Medical Systems, de 64 detectores

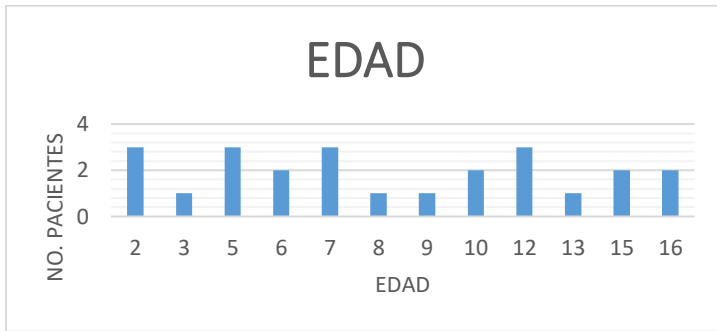
No se requirió de financiamiento externo o de recursos extras por parte del hospital, ya que los empleados forman parte del protocolo necesario al derechohabiente para su diagnóstico y tratamiento.

Los recursos humanos, institucionales y económicos a emplear en la elaboración de esta tesis como los sistemas computarizados, espacio físico, papelería y archivos, se encuentran disponibles sin utilización de recursos económicos adicionales o excesivos. Como se trata de un estudio descriptivo y retrospectivo se ajusta a las normas institucionales sin interferir en los tratamientos o vigilancias médicas. Por lo que se considera el estudio factible desde el punto de vista personal, institucional y económico.

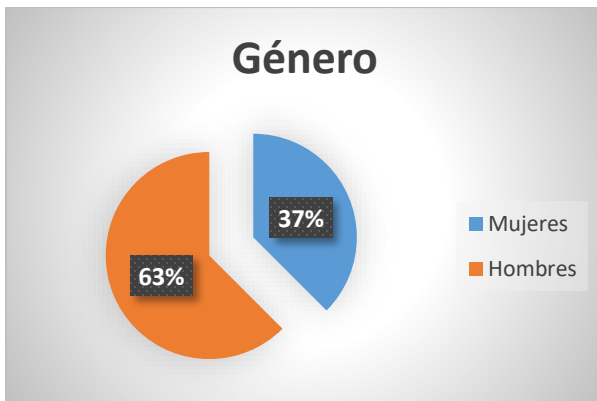
Consentimiento informado se encuentra en la última página.

10. RESULTADOS

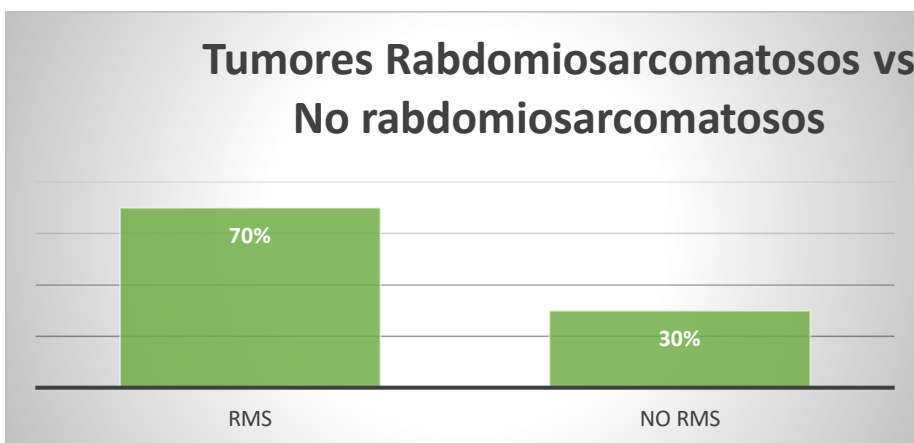
En el presente estudio se observó que este grupo de tumoraciones es más frecuente en los pacientes masculinos, obteniendo hasta un 63% del total, con un consiguiente 37 % de la población pertenece al género femenino; dado lo previo tenemos una relación de 1.7-1 hombre-mujer.



Gráfica 1. Edad

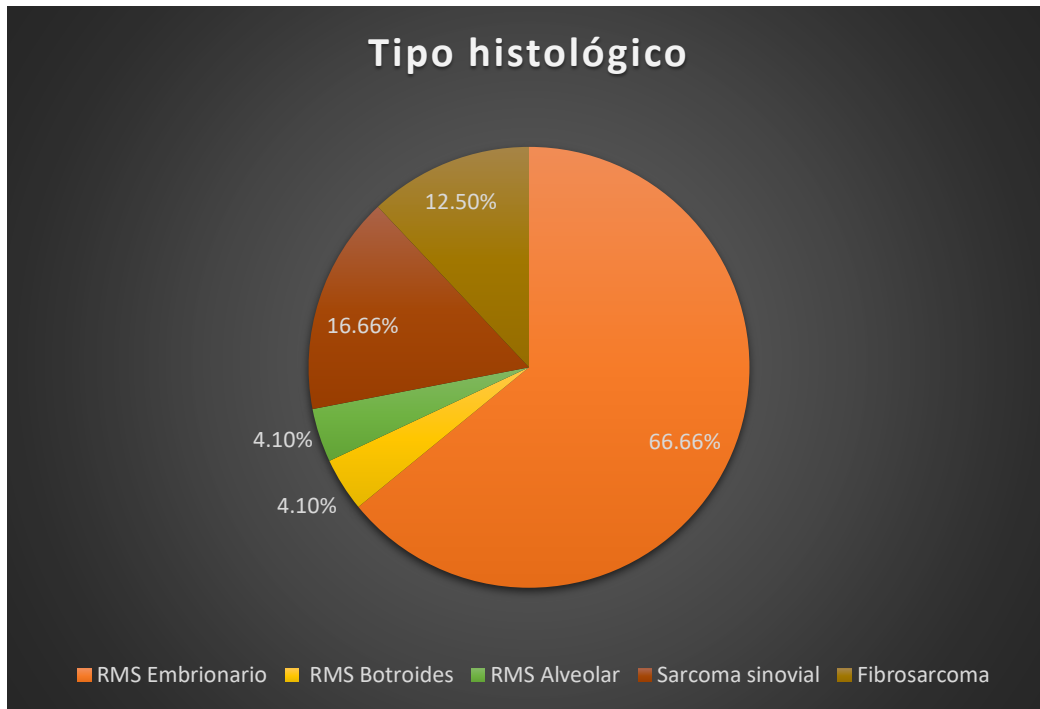


1. Tabla del género de los pacientes evaluados.



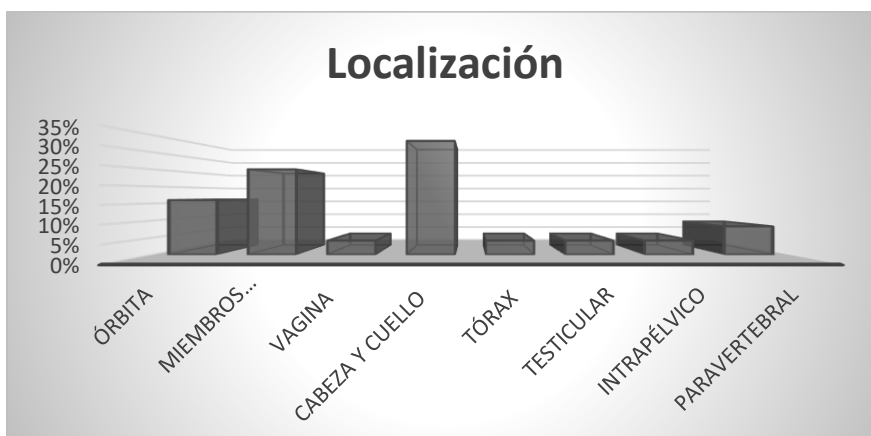
2. Tabla de grupos de sacroma de tejidos blandos

De las tumoraciones evaluadas se obtuvo que los tumores de tipo rabdomiosarcomatosos son más frecuentes, hasta en un 70% de los casos obtenidos, con un 30% restante del tipo no rabdomiosarcomatosos, teniendo una relación de 2.3:1 RMS por cada No RMS.



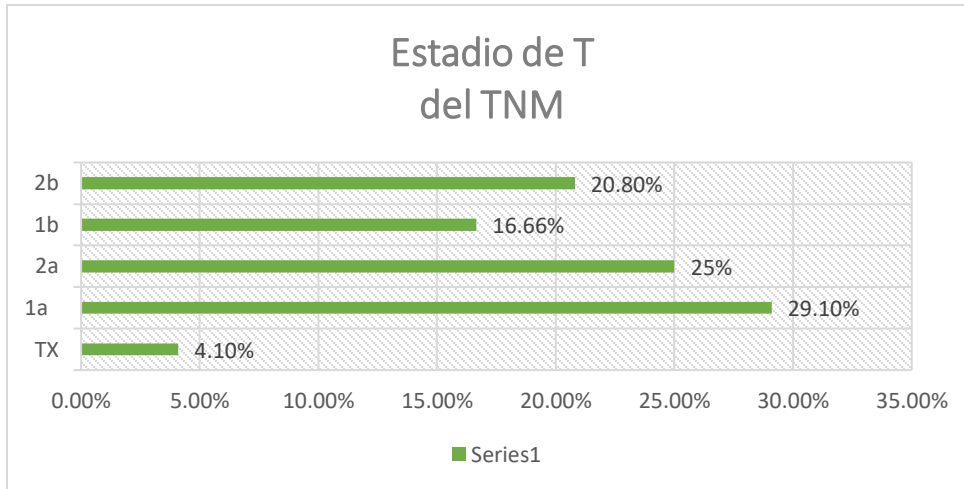
3. Tabla de tipo histológico

Los tipos histológicos de los sarcomas fueron Rabdomiosarcoma embrionario en un 66.66%, con su variedad botroides en un 4.1%, seguido del Sarcoma sinovial abarcando el 16.66%, a continuación, el fibrosarcoma con un 12.5% correspondiente y finalmente el RMS alveolar en un 4.1%.

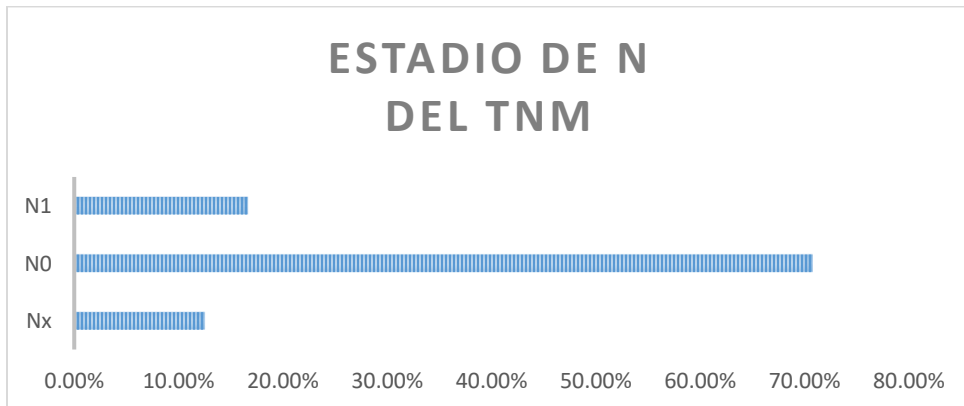


4. Tabla de localización anatómica

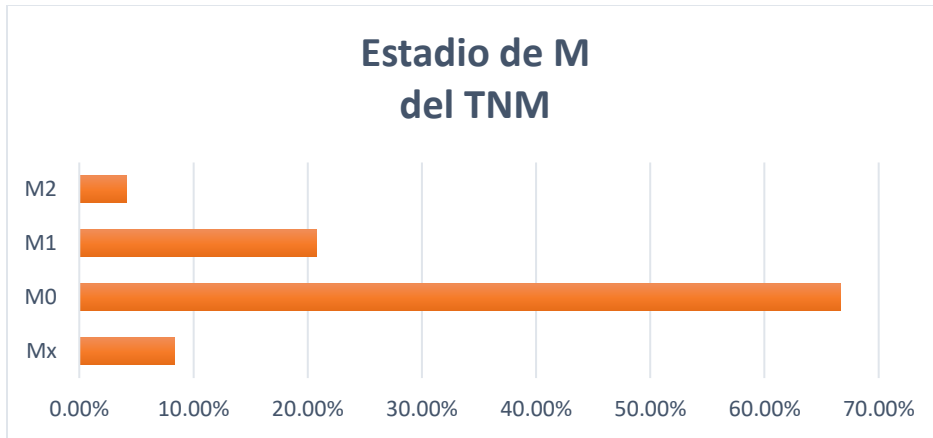
Los sitios más recurrentes de donde se encontró la tumoración fueron en cabeza y cuello al abarcar el 33.33%, a continuación, miembros torácicos y pélvicos con el 25%, la órbita con un 16%, región paravertebral presentando un 8.3% y con el mismo porcentaje se encuentran región torácica, testicular, intrapélvico y vagina.



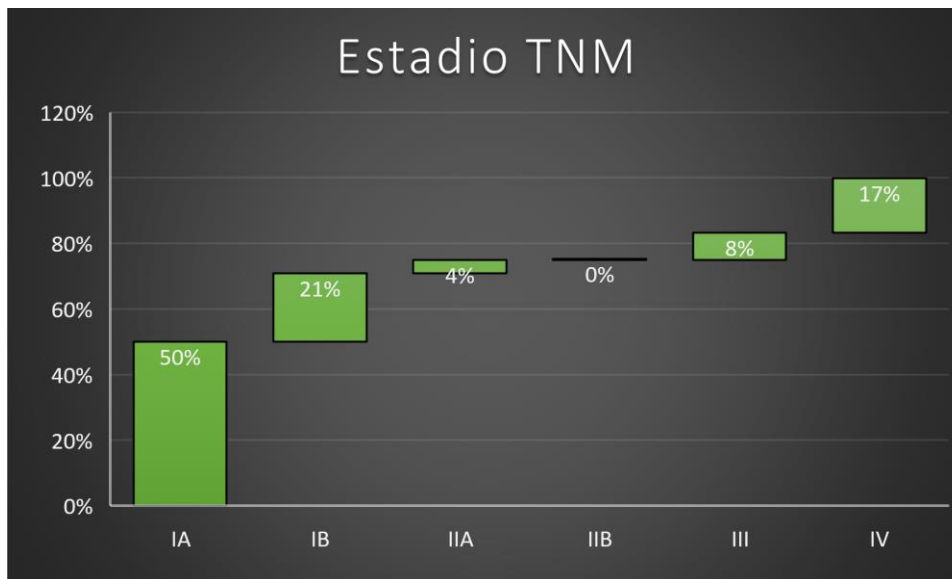
5. Tabla de estadio " T " en el TNM



6. Tabla de estadiaje de la " N " en el TNM



7. Tabla de estadio de la " M " en el TNM



8. Tabla de estadio con TNM

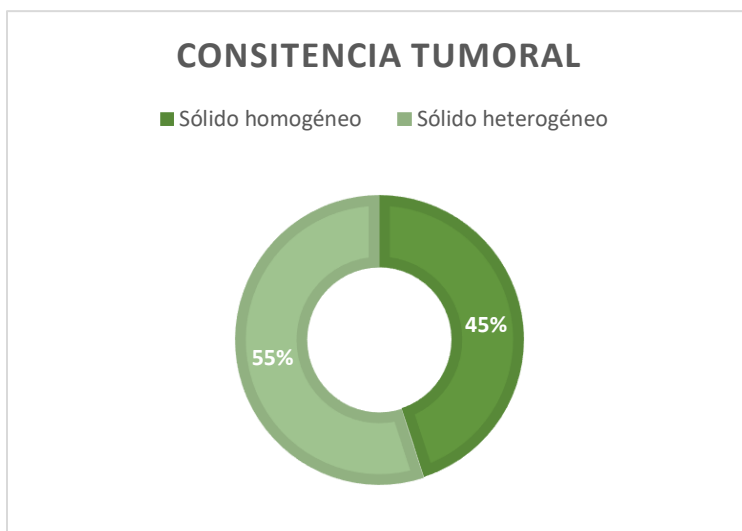
Para una adecuada estadificación se utilizó la clasificación TNM de la "American Joint Committe of Cancer", en donde evaluando por manera separada se observó que en el apartado de tumor el estadio 1b es el más frecuente con un 29.10 %, seguido por el 2a en un 25%, 20.8% para el 2b y un 16.6% para el 1b, teniendo por ultimo un 4.1% del Tx, a comparación del 85.9% que si logró ser evaluado por tomografía.

En cuanto a el apartado ganglionar el mayor porcentaje es N0 con un 70.8%, seguido del 17 % de N1 y el restante 12.5 % es para Nx, donde se mantuvo en Nx al no contar con más secciones anatómicas estudiadas.

La sección de metástasis presenta un 66.66% de M0, 20.80% de M1, M2 de 4.1% y un Mx de 8.3%, presentando la misma limitación de la sección ganglionar; aun así fue posible evaluar un 81.7% con los estudios tomográficos obtenidos.

Finalmente, para el estadio completo el estadio IA fue el más frecuente en un 50.0%, continuando con el IB en un 21%, IV con un 17%, seguido del III obteniendo un 8% y finalmente el IIA con 4.1%, cabe mencionar que no se clasificó ningún IIB. Por lo cual los estudios tomográficos fueron suficientes para realizar el estadio adecuado, sin embargo, la clasificación toma en cuenta patrones histopatológicos que en este estudio no fue posible el recabar.

Adicionalmente se recabaron datos imagenológicos por tomografía de los sarcomas estudiados, tales fueron:

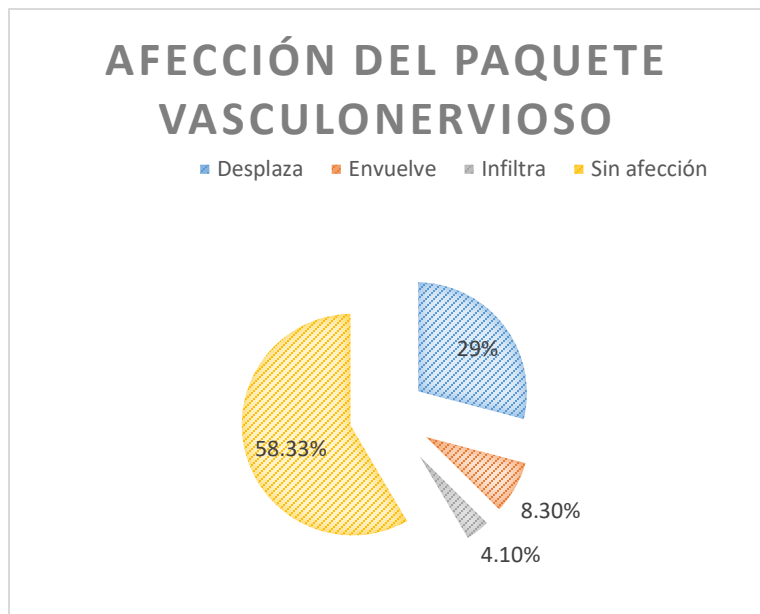


9. Gráfica de la consistencia tumoral por uH.

La consistencia de las tumoraciones, se estudió acerca de las características dadas por las unidades Hounsfield, donde se encontró un 55% eran de consistencia sólida y de densidad homogénea y el restante 45% con mayor porción sólida, a los cuales se le agregaban zonas quísticas, necróticas (del 30 hasta el 75% del tumor cuando están presentes y presentaron un peor pronóstico, donde no es proporcional el porcentaje de necrosis con el mal pronóstico) y cálcicas (20 % de los pacientes presentaron calcificaciones, sin embargo no se logró observar un patrón específico) para adquirir una densidad heterogénea. Tras la administración del medio de contraste las lesiones presentaron realce el 95% de las lesiones en un promedio de entre 20

y 40 uH, de ellos el 54 % presentó un realce nodular homogéneo y el restante 46 % fue de características nodular heterogéneo.

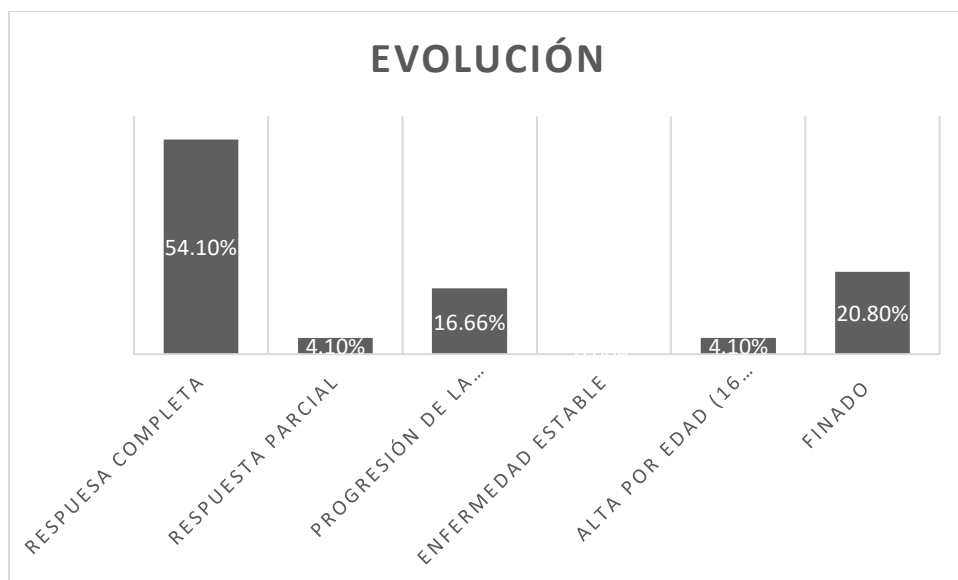
Al presentar tejido óseo adyacente se presenta remodelamiento óseo, sin algún patrón específico encontrado.



10. Gráfica de la afectación al paquete vasculonervioso

La afectación al paquete vasculonervioso presenta variantes, y lo que más se presentó fue la ausencia de afectación del mismo dada la distancia de la tumoración con los plexos y componentes vasculares. Cuando hubo involucro de las estructuras, lo principal que se encontró fue el desplazamiento del paquete sin pérdida de la interfase e un 29%, demás se vio envuelto por la tumoración completa o parcialmente en un 8.3 %, seguido de la infiltración del mismo y pérdida de la interfase grasa, así como 1 caso con trombosis de la vena cava inferior otorgándole así el 4.1%.

Finalmente, y con apoyo del servicio de Oncología pediátrica del hospital general "Gaudencio González Garza" del CMN La Raza, nos fue apoyado un seguimiento de los pacientes, donde se observó:



11. Tabla de evolución de los pacientes.

Se utilizó el sistema RECIST para evaluar de manera rápida y por imagen, así como los datos proporcionados por el servicio de oncología, donde afortunadamente el porcentaje mayor del 54.1% esta atribuido a la respuesta completa de la enfermedad y lastimosamente continuando con un 20.80% de pacientes finados, un 16.6% presentó progresión de la enfermedad y un 4.1% respuesta parcial al tratamiento así como otro 4.1 % que superó los 16 años y fue dado de alta por edad al servicio de oncología de adultos.

En este estudio se tuvo una muestra de 24 pacientes en total, de los cuales en todos se realizó tomografía computarizada de estadificación inicial antes del tratamiento y posteriormente se efectuó toma de biopsia del tumor. De los cuales, 20 pacientes concordó el diagnóstico tomográfico con el diagnóstico histopatológico, teniendo una concordancia del 83.3%. Más del 50% requirió otro tipo de estudio para la confirmación o complementación del estadio, como la resonancia magnética o estudios de medicina nuclear. El pronóstico en nuestra población es insidioso con un porcentaje de 41.6% con evolución tórpida o muerte, todos ellos asociados a presencia de necrosis de 30% o más del volumen total, así como la presencia de mitosis atípica y/o anaplasia.

Iniciales paciente	T	x:x	1:1a	2:2a	3:1b	4:2B	N			M			Estadio		Dx. TC
							0:0	1:1	2:2	0:0	1:1	2:2	1:IA	2:IIA	
CEIV						3				0			0	1	si
BMJE						3				0			0	1	si
CSF						4				1			2	6	no
CLKA						1				1			0	2	si
CCLDZ						4				x			x	3	si
GMV						2				0			0	3	si
GGNB						1				0			1	1	si
GCSJ						4				0			0	3	no
GQBE						1				0			0	1	si
HSF						1				x			x	1	si
IGJJ						4				1			0	5	no
MAG						1				x			0	1	si
MOL						2				0			0	1	si
OMF						3				0			0	1	si
PTM						2				0			0	3	si
QRG						x				0			1	5	no
RMAL						1				0			0	1	si
RDB						4				0			1	6	si
RCAD						1				0			0	1	si
RALM						2				0			1	6	si
SSA						2				0			0	3	si
SAAC						2				1			1	6	si
SMHM						1				0			0	1	si
UPS						3				0			0	1	si
						7- 1a								12-IA	
						4- 1b				3-Nx			2- Mx	5-IB	
						6- 2a				14- N0			16-M0	1-IIA	
						5-2b				4- N1			5-M1	0-IIB	
						1Tx							1-M2	2-III	
														4- IV	

En el análisis multilíneal con aplicación de estadística mediante STATA, se evaluó las características tumorales como variables múltiples y ver su correlación con el pronóstico final del paciente. Así tenemos:

regress P T R UH CA IP IO

Source	SS	df	MS			
Model	49.5332156	6	8.25553594	Number of obs =	24	
Residual	48.3001177	17	2.84118339	F(6, 17) =	2.91	
Total	97.8333333	23	4.25362319	Prob > F =	0.0388	
				R-squared =	0.5063	
				Adj R-squared =	0.3321	
				Root MSE =	1.6856	

P	Coef.	Std. Err.	t	P> t	[95% Conf. Interval]	
T	.3690285	1.580148	0.23	0.818	-2.964792	3.702849
R	1.13075	1.622143	0.70	0.495	-2.291672	4.553172
UH	-1.187735	1.30066	-0.91	0.374	-3.931888	1.556418
CA	.1455643	.5192009	0.28	0.783	-.9498538	1.240982
IP	.3955628	.3518289	1.12	0.277	-.3467312	1.137857
IO	.1668127	.5368124	0.31	0.760	-.9657623	1.299388
_cons	1.905095	3.134342	0.61	0.551	-4.707788	8.517978

En donde P es pronóstico, T: características tisulares, R: realce, UH: unidades Hounsfield, CA: calcificaciones, IP: invasión paquete vasculonervioso, IO: invasión ósea. Se observó valores cercanos al 0 de P (significativo) correlacionado con el coeficiente en: T (P: 0.8, coeficiente 0.3690), IP (P: 0.2, coeficiente 0.3955), IO (P: 0.7, coeficiente de 0.16), con intervalo de confianza del 95%.

Así valoradas en forma concisa:

regress P T IP IO

Source	SS	df	MS			
Model	33.4303871	3	11.1434624	Number of obs =	24	
Residual	64.4029463	20	3.22014731	F(3, 20) =	3.46	
Total	97.8333333	23	4.25362319	Prob > F =	0.0358	
				R-squared =	0.3417	
				Adj R-squared =	0.2430	
				Root MSE =	1.7945	

P	Coef.	Std. Err.	t	P> t	[95% Conf. Interval]	
T	1.140555	.8177388	1.39	0.178	-.5652187	2.846328
IP	.1951473	.3599822	0.54	0.594	-.5557625	.9460571
IO	.8521664	.4723581	1.80	0.086	-.1331553	1.837488
_cons	.097227	1.205787	0.08	0.937	-2.418	2.612454

Las tres variables presentan una constante de 0.097227, lo que representa que la valoración de las características tisulares, invasión del paquete vasculo-nervioso y la invasión ósea, son las

constantes que nos dan la mejor caracterización sobre la agresividad e infiltración tumoral, como la predicción evolutiva, esto quiere decir que entre mayor afección de estas variables peor pronóstico y mayor probabilidad de morbilidad y mortalidad.

Las demás variables como UH, realce y calcificaciones mostraron mayor variabilidad en su presentación, por lo que no tuvieron relevancia en la valoración de la actividad tumoral descriptiva.

Category	Prognosis	Site	Age (years)	Pathologic features
Botryoid	Superior	Head and neck, genitourinary tract	<10	Condensed layer of tumor cells (cambial layer) underlying intact epithelium
Spindle cell	Superior	Paratesticular		Spindle-shaped cells forming tumors of low cellularity – within either collagen-rich or collagen-poor stroma
ERMS, NOS	Intermediate	Head and neck, genitourinary tract	<10	Usually moderately cellular in a loose myxoid stroma with characteristic strap-shaped cells with elongated nuclei; may show considerable variation in cytology, ranging from primitive to highly differentiated muscle cells
ARMS	Poor	Extremities, trunk	>10	Anastomosing fibrovascular connective tissue septa lined by tumor cells – usually monotonous small round cells with coarse chromatin
Undifferentiated sarcoma	Poor	Extremities	>5	Primitive non-committed mesenchymal cells with no discernible architecture – generally diagnosis of exclusion – no expression of common immunohistochemical markers

12. Tabla de pronóstico, según tipo histológico. Pappo pediatric bone and soft tissue sarcomas

11. DISCUSIÓN

En los casos estudiados, se identificó un rango de edad bastante amplio, presentando sarcomas desde los 2 años hasta los 16 años, el 85% de los RMS se presentaron en menores de 10 años y un promedio de 7 años, presentando una diferencia de 2 años (su pico fue de 5 años) al encontrado por Pappo (14) y en menores de 6 años por Gloria y cols en el hospital Infantil de México (7), sin dejar de considerar el tiempo de evolución en las comunidades alejadas de la ciudad y la complejidad y desconocimiento del diagnóstico que ocasiona tiempo muerto para el abordaje preciso.

En cuanto al género, fue mayormente diagnosticado en los varones en un 63% y un restante 37% en las mujeres, con una relación hombre-mujer de 1.7-1, similar al estudio encontrado por Figueroa cols de un 2-1 hombre-mujer en general, encontrados en el Instituto Nacional de Pediatría (5).

De estos sarcomas se encontró que el RMS es más frecuente de los sarcomas de tejidos blandos en pediatría en un 70% de nuestra población y el restante 30% no RMS, con una importante discrepancia con Pappo, al observar él y sus colaboradores un 40% de RMS. Del total de los casos, el tipo histológico más frecuente fue el rhabdomyosarcoma embrionario con un 66.6%, comparado con un 50% encontrado por Hernández y cols (8). De los tumores no RMS el más frecuente encontrado es el Sarcoma sinovial, acaparando un 16.6% de todos los casos, corroborándolo con Pappo, seguido del fibrosarcoma.

Las localizaciones más frecuentes de los sarcomas en nuestra población fueron como primer lugar cabeza y cuello (dejando las órbitas por aparte) en un 33.3 %, concordante con el 33 % encontrado por Pappo y el 35-40% por Figueroa (5,14), seguido por miembros torácicos y pélvicos con un 25 % comparado con un 20% de Figueroa, del resto de las localizaciones el porcentaje fue bajo al presentar solo 1 paciente (5).

El método de estadificación propuesta por la AJCC, que utiliza el TNM, puede realizarse prequirúrgicamente y terminar de clasificarse al presentar el componente histopatológico (G); El método utilizado, se presentó con mayor frecuencia el estadio IA en un 50% de los pacientes, seguido por el IB con un 21% y el IV en un 17%, haciendo énfasis del faltante histológico que se clasificó en todas las ocasiones como Gx, presentando estadio I un 3%, II en el 16%, III de 48% y finalmente IV de 32% en el estudio de Figueroa.

Con los datos tomográficos de sarcomas de tejidos blandos se observó un 100% de consistencia sólida con 55% homogéneos, el 20% presentó calcificaciones sin encontrar algún patrón específico, presentan remodelamiento óseo cuando están adyacentes a mismo, afectando el paquete vasculonervioso cuando la cercanía era importante, condicionando desplazamiento en el 28%, envuelto por el tumor un 8.3% e infiltración del 4.1%. Tras la administración del medio de contraste se observó realce en el 95% de los pacientes con un rango desde 20 hasta 40 uH; Sin encontrar datos tan específicos por imagen tomográfica en la bibliografía consultada.

Respecto a la evolución de los pacientes proporcionados por el servicio de oncología pediátrica del hospital general "Gaudencio González Garza" del CMN la Raza y tomando en cuenta la clasificación de RECIST, un 54.10% de los pacientes presentó Respuesta completa de la enfermedad a comparación del 19.9%, Respuesta parcial encontramos un 4.1% a comparación del 67.7% y un 16.6 % de progresión de la enfermedad con un 13 %, todos comparados con el estudio de Figueroa y cols. Además de un 20.8% finados durante el tiempo estudiado en nuestro estudio.

12. CONCLUSIÓN

Los sarcomas de tejidos blandos a pesar de ser un diagnóstico relativamente infrecuente son catastróficos para los pacientes y sus familiares cuando el estadio es avanzado; Por lo cual es importante el saber realizar el diagnóstico y estadificarlo para tener un resultado favorable.

El estudio tomográfico es un adecuado método diagnóstico en la sospecha de sarcomas de tejidos blandos al compararlo con la prueba de oro (histopatología), teniendo una concordancia del 83.3%.

Así mismo nos apoya para encontrar datos por imagen de estos diagnósticos y caracterizar lesiones con datos similares y clasificarlas. Sabiendo que varía con la edad desde los 0 hasta los 18 años con un pico a los 7 años y es más frecuente en pacientes masculinos 1.7-1, De los sarcomas de tipo Rabdomiosarcomatosos, el embrionario es el más frecuente y presenta un pronóstico intermedio; De los no Rabdomiosarcomatosos el sarcoma sinovial presenta el primer lugar de frecuencia, siendo estos más agresivos.

De las características por tomografía se encuentra la localización, donde cabeza y cuello es el más frecuente, la consistencia es importante, al ser la mayoría sólidos homogéneos y cuando se presentan heterogéneos son compatibles con datos necrosis, los cuales presentan pronóstico desfavorable, al encontrarlo en un porcentaje de 41.6%, todos ellos asociados a presencia de necrosis de 30% o más del volumen total, así como la presencia de mitosis atípica y/o anaplasia. Teniendo en cuenta que, al encontrar necrosis, invasión al paquete vasculo-nervioso y la invasión ósea el pronóstico no será favorable para el paciente con una constante de 0.09722.

Pueden encontrarse calcificaciones hasta en un 20%, sin presentar un patrón predominante para la descripción sin presentar relevancia estadística suficiente.

Finalmente podemos concluir que, por tomografía computada, la clasificación tumoral por TNM y para el estadio clínico de los sarcomas de tejidos blandos en pediatría, se puede realizar en el 100% de los pacientes del estudio actual, para que el médico oncólogo pediatra ajuste su tratamiento en caso necesario o continúe con el mismo (además de seguimientos), y el pronóstico sea lo más favorable posible para el paciente, y la familia. El estudio queda abierto a continuos seguimientos para corroborar eficacia, así como caracterizar de mejor manera los datos encontrados en una población mayor.

13. CRONOGRAMA

ACTIVIDAD	Mayo 2017	Junio 2017	Julio 2017	Agosto 2017	Sept. 2017	Febrero 2018
Redacción del Protocolo	X					
Presentación al Comité y aprobación		X				
Captura de datos			X			
Análisis estadístico de datos			X	X		
Redacción de Tesis			X	X		
Presentación de Tesis				X		
Publicación de tesis					X	X

14. BIBLIOGRAFÍA

- 1) Pizzo PA, Poplack DG, eds.: Principles and Practice of Pediatric Oncology. 6th ed. Philadelphia, Pa: Lippincott Williams and Wilkins, 2011, pp 954-86.
- 2) Herzog CE: Overview of sarcomas in the adolescent and young adult population. J Pediatr Hematol Oncol 27 (4): 215-8, 2005
- 3) En línea sarcoma de tejido blando infantil: Tratamiento (PDQ®)–Versión para profesionales de salud. Instituto nacional de cáncer. Distribución del sarcoma de tejido blando de acuerdo con la edad y las características histológicas Disponible en <http://www.cancer.gov/espanol/tipos/sarcoma-de-tejido-blando/pro/tratamiento-tejido-blando-infantil-pdq> Consultado el 25/abril/2017
- 4) En línea sarcoma de tejido blando infantil: Tratamiento (PDQ®)–Versión para profesionales de salud. Instituto nacional de cáncer. Disponible en <http://www.cancer.gov/espanol/tipos/sarcoma-de-tejido-blando/pro/tratamiento-rabdomiosarcoma-pdq#section/17> Consultado el 30/abril/2017
- 5) Figueroa-Carbajal et al. Rhabdomyosarcoma la experiencia siete años en el instituto nacional de pediatría. GAMO vol 9 Num 5, septiembre- octubre 2010
- 6) Gallegos Casteronea. Protocolo de tratamiento para rhabdomyosarcoma Adoptado del estudio del grupo interdisciplinario para el Rhabdomyosarcoma
- 7) Gloria Rostion. Presentación de caso clínico, Rhabdomyosarcoma. Rev Ped Elec 2006. N1 ISSN 0718-0918
- 8) Hernandez-Martinez. Rhabdomyosarcoma embrionario paratesticular, A propósito de un caso. Instituto nacional de pediatría. Acta Pediatr MEx 2011;32(5):297-301
- 9) Mena Cedillos. Rhabdomyosarcoma genitourinario variedad botroides: informe de un caso. Dermatologia CMQ2013;11(3):208-212.
- 10) Weiss SW, Goldblum JR: General considerations. In: Weiss SW, Goldblum JR: Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 5th ed. St. Louis, Mo: Mosby, 2008, pp 1-14.
- 11) Glenda Arcamone. Rhabdomyosarcoma en niños. Hospital de los niños. 27/12/2006. Caracas Venezuela.
- 12) Adaptado de: AJCC. Soft tissue Sarcoma. Chapter 28. In: AJCC. Cancer Staging Manual. Seventh edition. United States, Springer 2010. Pp. 291-8
- 13) Cesar Gimenez. Sarcomas de Tejidos blandos no BMS en niños. Rev VEne Oncol 2007;19(3): 230-234

- 14) Guadalupe Rey. Sarcomas en pediatría. Rev Hosp niños BAires Junio 2011; vol 53, numero 241
- 15) Ochoa Carrillo. Tratamiento y estadificación de los sarcomas de partes blandas. Gaceta mexicana de oncología. 2013; 12 (sulp 4). Disponible en http://www.smeo.org.mx/gaceta/2013/GAMOSuplemento4_2013.pdf
Consultado el dia 1/abril/2017
- 16) Guía de práctica clínica. Diagnóstico y tratamiento del sarcoma de tejidos blandos en adultos. Actualización 2015. CENETEC
- 17) Pediatric and soft tissue sarcomas. Alberto Pappo. Pediatric Oncology. Springer. Toronto Canadá.



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN
Y POLITICAS DE SALUD
COORDINACIÓN DE INVESTIGACIÓN EN SALUD
CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO
(NIÑOS Y PERSONAS CON DISCAPACIDAD)**

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO PARA PARTICIPACIÓN EN PROTOCOLOS DE INVESTIGACIÓN

Nombre del estudio:	Utilidad de la tomografía en estadificación en sarcomas de tejidos blandos en pacientes pediátricos
Patrocinador externo (si aplica):	Sin financiamiento
Lugar y fecha:	Azcapotzalco, Ciudad de México, México
Número de registro:	
Justificación y objetivo del estudio:	El objetivo es comprobar la utilidad de la tomografía en la estadificación de tejidos blandos y observar la concordancia del diagnóstico con el estándar de oro
Procedimientos:	Se revisaron imágenes tomográficas de los pacientes con diagnóstico de tumoración de tejidos blandos y se compararon con el estudio histopatológico.
Posibles riesgos y molestias:	Ninguno, dado que no se compromete la integridad del paciente, al solo ver imágenes del PACS
Posibles beneficios que recibirá al participar en el estudio:	Adecuada estadificación en estudios de seguimiento de protocolo.
Información sobre resultados y alternativas de tratamiento:	No aplica
Participación o retiro:	No aplica
Privacidad y confidencialidad:	Se respetará completamente la privacidad de los pacientes al no revisar sus expedientes clínicos, solo los imagenológicos.

En caso de colección de material biológico (si aplica):

No autoriza que se tome la muestra.

Si autorizo que se tome la muestra solo para este estudio.

Si autorizo que se tome la muestra para este estudios y estudios futuros.

Disponibilidad de tratamiento médico en derechohabientes (si aplica):

No aplica

Beneficios al término del estudio:

Estadificación y seguimiento en controles posteriores.

En caso de dudas o aclaraciones relacionadas con el estudio podrá dirigirse a: Departamento de radiología e imagen del hospital general en el centro médico nacional La Raza.

Investigador Responsable:

Xóchitl Lizbeth Serrano Almanza

Colaboradores:

Julio Hiram Noyola Andazola

En caso de dudas o aclaraciones sobre sus derechos como participante podrá dirigirse a: Comisión de Ética de Investigación de la CNIC del IMSS: Avenida Cuauhtémoc 330 4° piso Bloque "B" de la Unidad de Congresos, Colonia Doctores. México, D.F., CP 06720. Teléfono (55) 56 27 69 00 extensión 21230, Correo electrónico: comision.etica@imss.gob.mx

Nombre y firma de ambos padres o tutores o representante legal

Nombre y firma de quien obtiene el consentimiento

Testigo 1

Testigo 2

Nombre, dirección, relación y firma

Nombre, dirección, relación y firma

Este formato constituye una guía que deberá completarse de acuerdo con las características propias de cada protocolo de investigación, sin omitir información relevante del estudio.

Clave: 2810-009-013