

## Incidencia del Rbdomiosarcoma en el ION 1990-1997

*Dr. Guillermo Paulson*

*Dra. Amada Carvajal*

*Dra. Janeth Hidalgo*

*Dr. Luis Espin*

*Dr. Enrique Bonilla*

*Dr. Luis Nevárez*

*Servicio de Oncopediatría ION, Solca Guayaquil*

### Abstracto

Se revisaron 24 pacientes con diagnóstico de Rbdomiosarcoma entre 1990 y 1997, encontrando 14 pacientes varones afectados, siendo mas frecuente entre el 1 y los 3 años de edad. El 37% de los pacientes tuvieron presentaciones en el sistema genito-urinario y en la cabeza. El 62% de los pacientes tuvieron Rbdomiosarcoma Embrionario como presentación histologica mas frecuente. Hubo 13 pacientes que abandonaron la terapia, ademas de 6 que fallecieron y 5 pacientes estan vivos luego de haber recibido tratamiento.

**Palabras claves:** Rbdomiosarcoma

### Abstract

24 patients with diagnostic of rbdmiosarcoma were admitted to ION SOLCA Guayaquil between 1990-1997, 14 were male, and the most frequent age was between 1 and 3 year old. In 37% of the patients the tumor was found in the genital-urinary system as well as the head.

62% of the patients had Embrionary rbdmiosarcoma as the most frequent hystological presentation. 13 patients abandoned therapy, 6 patients died and 5 are alive after receiving multiple treatment.

**Key Words:** Rbdmiosarcoma

### Introducción

Descrito inicialmente por Webner en 1854. Es el más frecuente de los tumores infantiles de los tejidos blandos y constituye el 5% de todas las Neoplasias Malignas de los niños en los países anglosajones. Se caracteriza por un crecimiento local rápido y persistente, con diseminación metastásica temprana por vía linfática y hematogena. Las nuevas pautas terapéuticas permiten una curación hasta el 55% de los pacientes afectados. La incidencia anual en USA es de 4.4 por millón en niños blancos y 1.3 por millón en niños negros menores de 15 años, con picos entre 2 y 6 años y entre 15 y 19 años. En el grupo pediátrico los tumores primarios afectan sobre todo a la región de la cabeza y cuello en un 40% y el aparato genito-urinario en el 20%, en los adolescentes

Correspondencia y Separatas  
Dr. Guillermo Paulson  
Servicio de Oncopediatría, ION-SOLCA  
Avda. Pedro J. Menendez Gilbert  
Ciudadela La Atarazana  
P.O.Box: 5255 o 3623  
Guayaquil - Ecuador  
Telf.:288088 Fax: (5934) 278-151

© Los derechos de autor de los artículos de la Revista Oncología pertenecen a la Sociedad de Lucha contra el Cáncer SOLCA, Sede Nacional, Guayaquil - Ecuador

son más frecuentes en aparato genito-urinario. La incidencia entre varón-mujer es de 1.4:1.

El elemento celular característico es el Rbdmioblasto que es una célula muscular esquelética primitiva con citoplasma eosinófilo, gránulos de glucógeno y estriaciones transversales o miofibrillas longitudinales. Se lo ha descrito como células redondas, en forma de renacuajo, fusiformes en tela de araña o como células gigantes multinucleadas. A veces se debe recurrir a estudios especiales como la inmuno-histoquímica y la microscopía electrónica.

Tradicionalmente se clasifican en 4 grupos histológicos. Embrionarios, Alveolares, Pleomorficos e Indiferenciados. El tipo embrionario representa el 50 a 60% de los casos, este es más frecuente en cabeza, cuello y aparato genito-urinario. El Alveolar representa el 20% de los casos, es más frecuente en adolescentes y se localiza en extremidades, tronco y perineo, matastatiza precozmente hacia ganglios linfáticos y médula ósea y su pronóstico es malo. El Pleomorfo es raro en niños con 1% de los casos y se localiza en extremidades. El Indiferenciado que se presenta en el 10 al 10% de los casos.

En algunos Rbdmiosisarcomas se han encontrado anomalías del brazo corto del cromosoma 3, en más de la mitad de los tumores de tipo alveolar existe una translocación t(2;13) (q35; q14). En el tipo embrionario no se han



observado anomalías citogenéticas específicas.

La presentación clínica varía según la localización original, velocidad de crecimiento tumoral y la presencia de metástasis. Los tumores orbitarios pueden presentar proptosis, edema periorbitario y ptosis. Los tumores del oído medio producen otalgia, otitis media crónica u otorrea hemorrágica a través del conducto auditivo. Los tumores naso-faríngeos producen obstrucción de la vía aérea, dolor, sinusitis, epistaxis, estos pueden extenderse hacia fosa craneal media en el 35% de los casos provocando parálisis de los pares craneales, síntomas meníngeos y signos de compresión del tronco cerebral. Los tumores del tronco o extremidades, se manifiesta como tumoración de tejidos blandos, de crecimiento progresivo que se puede confundir con hematomas. Los del aparato genito-urinario pueden causar hematuria, infecciones urinarias recurrentes, incontinencia u obstrucción de la vía urinaria inferior y recto. Las vaginales y uterinas pueden adoptar una forma de racimo de uvas que asoma por el vestíbulo vaginal. La localización metastásica más frecuente es a los ganglios linfáticos regionales, pulmón, hígado, médula ósea, huesos y cerebro.

El diagnóstico se lo hace realizando un recuento hemático completo, pruebas de función hepática y renal. Rx de esqueleto, gammagrafía ósea, St. del tórax, biopsia de médula ósea, ecografía abdominal y pélvica, TAC y RMN según las necesidades clínicas, LCR en caso de diseminación meníngea.

El pronóstico dependerá del cuadro clínico, su localización, su tiempo de presentación ya que si los síntomas son precoces tienen mejor pronóstico que los que se desarrollan en zonas profundas y mal delimitadas. Los niños mayores tienen peor pronóstico que los más pequeños y los Rabdiosarcomas Embionarios de tipo sarcomatoide tienen mayor supervivencia que los de la variedad alveolar cuyo pronóstico es malo.

## Métodos

Se realizó un estudio retrospectivo de los casos llegados a ION SOLCA Guayaquil en los que el diagnóstico confirmado fue de rabdiosarcoma. La recolección de datos de lo realizó entre enero de 1990 y diciembre de 1997, estando las edades comprendidas entre 0 meses y 17 años 11 meses de edad. La información que se recolectó incluía sexo, edad, síntomas, localización del tumor, tratamiento recibido, estadio inicial, tipo de patología, sobrevida sin enfermedad, sobrevida total, abandonos. El protocolo de tratamiento que se utilizó fue el recomendado por la Sociedad Francesa de Oncología Pediátrica, en el que recomienda quimioterapia neo-adjuvante,

por lo que el 92% de los pacientes recibieron asociados de quimioterapia que comprendía las siguientes combinaciones IVA: Ifosfamida, Vincristina, Actinomicina, CEV: Carboplatino, Epidoxorubicina, Vincristina, IVE: Ifostamida, Vincristina, Etoposido.

## Resultados

Se revisaron las historias clínicas de 24 pacientes con diagnóstico de rabdiosarcoma en un período de 7 años, predominó el sexo femenino con 14 pacientes contra 10 del sexo masculino. La edad de aparición más frecuente fue entre 1 y 3 años, siendo las edades límites entre 1 mes y 17 años, como se observa en la tabla #1.

Tabla #1

EDAD	# PTES.	%
1m-12m	62	5%
1 y 3 años	8	33%
3 y 6 años	3	12%
6 y 9 años	3	12%
9 y 12 años	2	8%
12 y +	2	8%

Los síntomas dependieron de la localización del tumor, siendo los más frecuentes el dolor en 79% de los pacientes, fiebre 58%, distensión abdominal en 20%, hematuria en 20%, estreñimiento en 16% y trastornos respiratorios 16%. La mayoría de los tumores fueron descubiertos o notados por la madre y en pocos casos por el médico. La localización fue variada, pero la gran mayoría tuvieron tumores que afectaban la cabeza (37%) y el sistema genito urinario (37%), como lo muestra la tabla #2.

Tabla #2

LOCALIZACION	# PTES.	%
<b>CABEZA</b>		
Naso-faringe	3	12%
Cavidad nasal	2	8%
Maxilar superior	2	8%
Senos paranasales	1	4%
Orbita	1	4%
<b>G: URINARIO</b>		
Vejiga	4	16%
Perineal	3	12%
Labios mayores	1	4%
Fosa renal	1	4%
<b>EXTREMIDADES</b>		
Muslos	3	12%
Antebrazo	1	4%
<b>GASTRO-INTESTINAL</b>		
Colon-recto	2	8%



El tiempo de evolución de los síntomas fue relativamente rápida puesto que mayoría de los pacientes tuvieron una evolución media de 2 meses antes del diagnóstico, con el 84% de los síntomas en los 3 primeros meses previos al diagnóstico, hubo un solo paciente que presentó metástasis al inicio de la enfermedad. La Anatomía Patológica más frecuente fue el rhabdomyosarcoma Embrionario en el 62% de los casos, seguidos de R. Alveolar (25) y el R. Botroide (12%).

El 37% de los pacientes recibieron quimioterapia sola, el 25% quimioterapia mas cirugía, el 12% la asociación de quimioterapia + cirugía + radioterapia, 16% quimioterapia + radioterapia, y 8% no recibieron ningún tipo de terapia. La cirugía se pudo realizar en 9 pacientes, que fueron seleccionados después de haber recibido la quimioterapia, dependiendo de la localización la resección fue considerada completa en los siguientes casos: 4 pacientes con tumores en las extremidades, 2 naso-faríngeos, 2 de cavidad nasal y 1 de los senos paranasales.

Abandonaron el tratamiento 13 pacientes, de los cuales 2 lo hicieron antes de iniciar el tratamiento y los 11 restantes durante la quimioterapia. Fallecieron 6 pacientes, mientras recibían su terapia, de los cuales 2 hicieron recidivas tumorales, 2 tuvieron recaídas, 2 no respondieron a la quimioterapia. Actualmente viven 5 pacientes de los cuales 2 tienen recidiva de la enfermedad.

### Discusión

En nuestro trabajo el Rhabdomyosarcoma reportó un 5% de los tumores de tejido blando en niños siendo más frecuente en menores de 5 años con predominio del sexo femenino en un porcentaje del 58.3% estos datos se corresponden con los de la literatura mundial en los que el porcentaje del rhabdomyosarcoma es de entre los tumores blandos, con predominio del sexo más frecuente en menores de 5 años, siendo diferentes la presentación ya que mientras en otros estudios es más frecuente en el sistema genito-urinario en nuestro estudio hubo igual incidencia entre este último y la frecuente fué de tipo embrionario

Iniciaron tratamiento 22 de los 24 pacientes incluidos en este estudio, abandonando la terapia 11 probablemente por falta de recursos económicos, complicaciones durante su tratamiento, recidiva tumoral, o por falta de información de los padres en cuanto a la enfermedad.

De los 6 pacientes que fallecieron, 4 murieron durante su tratamiento por presentar recidiva tumoral, 2 en el mismo sitio de la lesión inicial y 2 en otro sitio, los

otros 2 no respondieron o lo hicieron muy pobremente a la quimioterapia.

Todo esto implica que la forma de mejorar la calidad de vida de nuestros pacientes sería educando a los padres, ya que de esto dependería que busquen atención médica temprana y no cuando la enfermedad ha tomado gran parte de su organismo, de buscar nuevas drogas que causen menos efectos secundarios, y tratar de lograr un diagnóstico precoz, ya que siendo esta patología rápidamente agresiva, muchos casos llegan al hospital cuando hay poco que ofrecerles.

Una lección que hemos aprendido además es el hecho que a pesar de haber administrado una quimioterapia más agresiva, esta no resultó en nuestros pacientes, que si hubiéramos usado el clásico protocolo VAC, por lo que estamos en proceso de revisar nuestro protocolo para intentar hacer algo más simple, que evite tantos abandonos y que produzca mejores resultados en la sobrevida sin recaídas.

### Bibliografía

- L. Sierra Sisumaya, F. Calvo: Oncología Pediátrica, primera edición capítulo 24 pág. 614 1992.
- P. Pizzo, D.G. Poplack: Principio de Pediatría Oncológica tercera edición capítulo 30 pág 799 1997.
- J. Fernbach, T. Vietti: Clinical Pediatric Oncology cuarta edición capítulo 26 pág 491 1991.
- V. De Vita Jr, S. Hellman, S Rosenberry: Principios y práctica de Oncología; quinta edición capítulo 43, tomo 2 pág 2.107 1996.
- G. Murphy, W. Lawrencw Jr, Oncología clínica segunda edición capítulo 32 pág 3.023.
- M. Nayssa. L. Bowman tumores sólidos infantiles pág 608 segunda edición 1996.
- J. Holand. E. Frei Cancer Medicine volumen dos, cuarta edición capítulo 169 Pág 3.023.
- Whathaway, w.w hay, JR. Groothuis, JW Paisley: Diagnóstico y tratamiento pediátricos octava edición pág 1995.
- W. Sutow, D. Fernbach Clínica Pediátrica Oncológica tercera edición capítulo 26 pág 622 1984

