

RABDOMIOSARCOMA EN NIÑOS

GLENDA ARCAMONE, CÉSAR GIMENEZ, AUGUSTO PEREIRA, JESÚS REYES, MARÍA GÓMEZ, DIEGO MOTA D, LUIMER GÓMEZ, FRANCISCO MOTA, CARLOS BARROETA

HOSPITAL DE NIÑOS "JM DE LOS RÍOS". SERVICIO DE ONCOLOGÍA. CARACAS. VENEZUELA

RESUMEN

OBJETIVOS: Determinar presentación epidemiológica del rabdomiosarcoma, en Servicio de Oncología del Hospital de Niños "J.M. de Los Ríos" desde 01.01.1997 al 31.12.2005. **MÉTODOS:** Revisión retrospectiva de Historias clínicas de pacientes con rabdomiosarcoma, ambos sexos, menores de 16 años. **RESULTADOS:** 59 pacientes, edades entre 1 mes 16 años. 66,1 % eran varones, 45,76 % presentaban antecedentes oncológicos familiares. El Lag time entre inicio síntomas y diagnóstico histológico fue 127 días. Síntomas y signos más frecuentes: Aumento de volumen 83 %, dolor: 50 %, pérdida de peso: 28,8 % localización anatómica: cabeza y cuello: 33,8 %; genitourinario: 23,7 %; extremidades: 22 %; piso pélvico 11,8 %. Tipo histológico más frecuente: embrionario 76,3 %; seguido del aveolar 20,3 %; no tipificable: 3,3 %. La distribución encontrada por estadije TNM fue: ST I: 14(23,7 %), ST II: 2(3,4 %); STIII: 23(39 %); ST IV: 20 (33,9 %). Todos recibieron quimioterapia sistémica. El abandono fue de 8,47 %. En total 31 pacientes recibieron radioterapia: 28 con fines curativos y 3 paliativos. El status actual de los pacientes: 27 pacientes vivos (45,7 %) 24 sin enfermedad, 3 con enfermedad; 29 pacientes fallecidos, 3 abandonaron el seguimiento. **CONCLUSIONES:** La presentación clínica del rabdomiosarcoma en nuestra serie es similar a la reportada en la literatura; asociado en 45,7 % a antecedentes oncológicos familiares; primarios de cabeza y cuello, predominantemente de tipo embrionario. Se observaron retardos diagnósticos prolongados: más del 70 % de nuestros pacientes se diagnostican en estadios avanzados.

PALABRAS CLAVE: Cáncer, sarcomas de partes blandas, rabdomiosarcoma.

SUMMARY

OBJECTIVES: Determine the epidemiologic presentation of Rhabdomyosarcoma, in Oncology Service at Hospital de Niños "J.M. de Los Ríos", from 01.01.1997 to 31.12.2005. **METHODS:** Retrospective revision of clinical Histories of patient with Rhabdomyosarcoma, both sexes, younger than 16 years. **RESULTS:** 59 patients, ages between 1 month and 16 years. 66.1 % were male, 45.76 % presented family oncological antecedents. The Lag Time between beginning symptoms and histological diagnosis was 127 days. The Symptoms and more frequent signs: Swelling in 83 %, Pain: 50 %, weight loss: 28.8 %. Anatomical localization: Head and neck: 33.8 %; genitourinary: 23.7 %; extremities: 22 %; pelvic 11.8 %. The Histological type more frequent was: embryonal 76.3 %; followed by the alveolar: 20.3 %; non tipificable: 3.3 %. The distribution by TNM Staging was: ST I: 14(23.7 %), ST II: 2(3.4 %); STIII: 23(39 %); ST IV: 20(33.9 %). All received Systemic Chemotherapy. The abandonment was of 8.47 %. In total 31 patients received Radiotherapy: 28 for healing purpose and 3 palliatives. The current status of the patients: 27 alive patients (45.7 %) 24 without illness, 3 with illness; 29 patients deceased, 3 abandoned the follow-up. **CONCLUSIONS:** The clinical presentation of Rhabdomyosarcoma in our series is similar to others reported in literature; associate in 45.7 % to family oncological antecedents; primary of head and neck, predominantly of embryonal type. Retarded diagnoses were observed: more than 70 % of our patients are diagnosed with advanced illness.

KEY WORDS: Cancer, soft tissues sarcomas, rhabdomyosarcoma.

Recibido: 12/06/2006 Revisado: 16/11/2006
Aceptado para Publicación: 27/12/2006

Correspondencia: Dra. Glenda Arcamone
Hospital de Niños "JM de Los Ríos". Servicio de
Oncología. Avenida Vollmer. San Bernardino.
Caracas, Venezuela.
Telf. (212) 5743601. Cel: 0 (04143196103)

INTRODUCCIÓN

El rabdomiosarcoma en niños, es un tumor maligno de origen en el músculo esquelético, constituye aproximadamente el 3,5 % de los casos de cáncer entre los niños de 0 a 14 años y 2 % de los casos entre los adolescentes y los adultos jóvenes de 15 a 19 años de edad⁽¹⁻³⁾; es una enfermedad curable en la mayoría de niños que reciben terapia óptima, con más de 60 % de sobrevida a los 5 años después del diagnóstico⁽⁴⁾.

Los sitios de localización primaria más comunes para el rabdomiosarcoma son cabeza y cuello (e.g., parameningeo, órbita, faríngeo, etc.), tracto genitourinario, y las extremidades. Otros sitios primarios menos comunes incluyen el tronco, intratorácico, el tracto gastrointestinal (hígado y tracto biliar), y la región perineal/anal.

La inmensa mayoría de casos de rabdomiosarcoma ocurren esporádicamente sin que se hayan reconocido factores de riesgo o predisponentes, aunque una pequeña proporción es asociada a condiciones genéticas. Estas condiciones incluyen el síndrome de Li-Fraumeni (con mutaciones de células germinales p53)^(5,7), la neurofibromatosis, y el síndrome de Beckwith-Wiedemann⁽⁸⁾.

MÉTODOS

Se realizó un estudio de revisión epidemiológica retrospectiva, de tipo descriptivo para determinar las características de presentación y la experiencia clínica con el rabdomiosarcoma, en el Servicio de Oncología del Hospital "J.M. de Los Ríos" en el período comprendido entre el 01.01.1997 y el 31.12.2005. Para tal fin fueron incluidos en el estudio todos los pacientes ingresados en el Servicio de Oncología en el período mencionado, de ambos sexos, con

edades menores de 16 años, con diagnóstico de rabdomiosarcoma en cualquier localización anatómica y estadio clínico.

EVALUACIÓN CLÍNICA

Se realizó revisión de las historias clínicas de los pacientes correspondientes, extrayendo los siguientes parámetros

- Datos epidemiológicos: edad, sexo, procedencia
- Antecedentes oncológicos familiares
- Sintomatología previa; fecha de inicio de los síntomas
- Lag Time en las diversas etapas diagnósticas
- Examen físico inicial: tamaño y localización tumoral, presencia o no de metástasis al momento del diagnóstico.
- Estudios imaginológicos iniciales
- Tipo de biopsia
- Diagnóstico definitivo, estadiaje por TNM
- Tratamiento realizado
- Status clínico del paciente para el 31.12.2005

RESULTADOS

Durante el período comprendido entre el 01.01.1997 y el 31.12.2005, 59 pacientes menores de 16 años con diagnóstico de rabdomiosarcoma (RMS) ingresaron al Servicio de Oncología del Hospital de Niños "J.M. de Los Ríos" de Caracas, Venezuela; con edades comprendidas entre 1 mes y 16 años, con una media de 5,9 años. Un total de 39 pacientes masculinos (66,1 %) y 20 pacientes femeninas (33,9 %), con una relación V:H de 2:1.

En la distribución por grupo etario se encontró lo siguiente: en menores de 1 año: 2 pacientes (3,38 %), 27 pacientes (45,76 %) entre 1 y 4 años de edad; 13 pacientes entre 5 y 9 años (22 %); entre 10 y 14 años un total de 13

pacientes (22 %) y 4 pacientes en el grupo de 15 y más años de edad que corresponden al 6,8 % de nuestra población incluida en el estudio.

Por ser el “J.M. de Los Ríos”, un hospital de referencia a nivel nacional los pacientes asistieron al Servicio de Oncología referidos en un 75 % desde diversos sitios del país. Sólo 15 pacientes (25 %) eran provenientes del Distrito Capital.

Un total de 27 pacientes (45,76 %) presentaban antecedentes oncológicos familiares de otras neoplasias malignas como Ca de cuello uterino: 10 pacientes (37 %); Ca de pulmón: 6 pacientes (22,2 %) y Ca gástrico 4 pacientes (14,8 %); Ca de mama asociado en 3 pacientes (11,1 %); tumores del sistema nervioso central asociado en 1 caso (3,7 %); Ca de colon 1 caso asociado; leucemia en 1 caso; osteosarcoma materno: 1 caso. Las malformaciones o patologías congénitas asociadas se documentaron en 5 pacientes (8,4 %): un paciente con quiste broncogénico, un paciente con doble sistema pielocalicial, un paciente con quiste tirogloso y otro con doble hernia umbilical e inguinal. Un lactante menor era portador de otra neoplasia sincrónica: adenocarcinoma suprarrenal izquierdo congénito que fue tratado quirúrgicamente.

Tomando en cuenta el retardo diagnóstico o Lag Time entre el inicio de los síntomas y la primera consulta médica se encontró un promedio de 63,9 días, con un rango de 0 a 422 días; siendo el sangrado (vaginal, nasal o uretral) el signo que obligó a una consulta médica inmediata. El Lag Time o tiempo perdido entre el inicio de los síntomas y la 1ra consulta oncológica fue de 107,7 días en promedio con rango entre 1 a 429 días, mientras que el Lag Time entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico histológico osciló entre 11 y 654 días con un promedio de 127 días. En contraposición a estos tiempos tan prolongados, el tiempo invertido desde la 1ª consulta oncológica hasta establecer el diagnóstico

definitivo por anatomía patológica, fue en promedio de 13 días con rangos entre 1 a 122 días.

Los síntomas y signos clínicos asociados al rabdomiosarcoma por orden de frecuencia fueron: aumento de volumen en 49 pacientes (83 %), dolor en 30 pacientes (50 %); pérdida de peso en 17 pacientes (28,8 %); signos de flogosis: 14 pacientes (23 %), hiporexia: 11 pacientes (18,6 %); y fiebre en 15,2 %. Con respecto a la localización anatómica por orden de frecuencia se encontró predominantemente a nivel de cabeza y cuello: 20 pacientes (33,9 %); seguido de la localización genitourinaria: 14 pacientes (23,7 %); extremidades: 13 pacientes (22 %); piso pélvico 7 pacientes (11,9 %); tronco: 4 pacientes (6,7 %) y región perianal 1 paciente.

La mayoría de los pacientes al momento del diagnóstico presentaban una masa tumoral > de 5 cm: 40 pacientes (68 %) mientras que 19 pacientes, (32 %) presentaban lesiones < de 5 cm.

El tipo de abordaje quirúrgico para realizar la biopsia inicial fue incisional en 35 pacientes (59 %), escisional en 22 pacientes (37 %) y por Trucut en 2 pacientes (3 %). El porcentaje de resección sólo fue reportado en caso de ser 90 %-100 % en 22 pacientes (37,2 %), en 23 pacientes no se reportó el porcentaje de resección.

Se realizó biopsia de médula ósea a 96,7 % de los pacientes de los cuales sólo 6 fueron positivas para infiltración neoplásica (10,1 %). Se reportó líquido cefalorraquídeo positivo en 3 pacientes (5 %).

Cuando se tabuló el tipo histológico del rabdomiosarcoma encontramos por orden de frecuencia: rabdomiosarcoma embrionario en 46 pacientes (77,9 %) de los cuales 6 (10 %) correspondían al subtipo botrioide y uno al subtipo fusocelular (1,6 %); seguido en frecuencia por el rabdomiosarcoma alveolar: 11 pacientes (18,6 %). Se encontraron 2

pacientes no tipificables (3,38 %).

Según el sistema de estadiaje TNM se encontró la siguiente distribución: 14 pacientes Estadio I: (23,7 %); Estadio II: 2 pacientes (3,4 %); Estadio III: 23 pacientes (39 %) y Estadio IV: 20 pacientes (33,9 %).

Todos los pacientes recibieron tratamiento oncológico con quimioterapia sistémica: 29 pacientes (49,15 %) con protocolo VAC (vincristina actinomicina, ciclofosfamida) según el estudio piloto del (*Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies*) IRS-IV 27, (45.76 %) pacientes protocolo VAC según el estudio piloto IRS-V; 1 paciente VAC + ADR, (Adriamicina) 1 paciente con CHOP (ciclofosfamida, doxorubicina, oncovin, prednisona) por diagnosticarse inicialmente como linfoma no Hodgkin (LNH) y 1 paciente con VAC+IFF (Ifosfamida)+VP16 (Etopósido) por haber sido diagnosticado como sarcoma de Ewing inicialmente⁽⁸⁻¹⁰⁾.

El abandono de tratamiento se observó en 5 pacientes (8,4 %). El tratamiento se administró de manera regular en 41 pacientes (69,5 %) mientras que en 18 de ellos el tratamiento fue de forma irregular, debido principalmente a que los pacientes no acudían por razones económicas y dificultades en su traslado a recibir su tratamiento.

Un total de 31 pacientes recibieron además radioterapia: 28 con fines curativos y 3 con fines paliativos. Las dosis totales de irradiación fueron 3 000 cGy como tratamiento paliativo hasta 6 000 cGy como máxima dosis en tratamientos curativos. Se reportaron 3 pacientes con dermatitis actínica leve y 2 con mucositis grado III.

El status actual de los pacientes: 27 pacientes vivos (45,7 %) 24 de los cuales están sin enfermedad; 3 con enfermedad; 29 pacientes fallecidos, 28 relacionados con la enfermedad de base y un paciente con rabdomiosarcoma de vejiga en quien se realizó una neovejiga y

falleció por desequilibrio hidroelectrolítico secundario a enfermedad diarreica aguda. Un total de 3 pacientes abandonaron la consulta de seguimiento.

En relación al status actual de los pacientes por estadio, encontramos que para pacientes en Estadio I: 11/14 pacientes (78,6 %) se encuentran vivos y sin enfermedad. 3 pacientes abandonaron seguimiento y no se conoce su status actual. Para los pacientes en Estadios II: 100 % están vivos y sin enfermedad. Los pacientes clasificados en Estadio III: 12 (52 %) se encuentran vivos sin enfermedad; 10 fallecidos con enfermedad (43,4 %) y un paciente que falleció sin enfermedad. Para los pacientes en Estadio IV, 35 % de ellos (7 pacientes) se encuentran vivos: 3 sin enfermedad (15 %) y 4 con enfermedad (20 %). Los 13 pacientes restantes, es decir 56 % fallecieron con enfermedad.

DISCUSIÓN

El rabdomiosarcoma, descrito inicialmente por Webner en 1854, constituye un tumor complejo de gran malignidad en el niño y el adolescente; originándose a partir de células del mesénquima embrionario que muestran capacidad de diferenciación hacia células musculares esqueléticas. Está caracterizado por un crecimiento local rápido, y persistente con diseminación hematógena temprana y secundariamente por vía linfática⁽¹⁾.

El rabdomiosarcoma es el más común de los sarcomas de partes blandas y constituye entre 4 % a 8 % de todas las enfermedades malignas y 5 % a 15 % de todos los tumores sólidos en edad pediátrica; existe una ligera mayor incidencia en niños que en niñas (3:2) y en pacientes caucásicos comparados con no caucásicos. Se presenta en aproximadamente 2 % de los casos entre los adolescentes y los adultos jóvenes de 15 a 19 años de edad^(1,2); se

han establecido dos picos de incidencia uno entre los 2 y 6 años de edad y otro al inicio de la pubertad. Es una enfermedad curable en la mayoría de niños que reciben terapia óptima, con más de 60 % de sobrevida a los 5 años después del diagnóstico⁽⁴⁾.

En esta patología se ha descrito una elevada incidencia de malformaciones congénitas: sistema nervioso central, genitourinario, gastrointestinal y cardiovasculares. En nuestra serie encontramos asociación con alteraciones genitourinarias como doble sistema pielocalicial, pulmonares: quiste broncogénico congénito. No encontramos asociaciones con neurofibromatosis aunque son descritas en la literatura.

Asimismo, ha sido reportado un síndrome heredofamiliar de cáncer, el síndrome de Li-Fraumeni con alta incidencia de sarcomas de partes blandas entre hermanos y primos; padres, tías, abuelas e incluso madres con alta incidencia de Ca de mama, Cuello uterino, Ca gástrico y pulmonar. En nuestra serie observamos que un 45,7 % de los pacientes con diagnóstico de rabdomiosarcoma tenían asociación familiar consanguínea de primer grado con familiares que padecían otras neoplasias malignas, e incluso un paciente de la serie presentaba otra neoplasia sincrónica: adenocarcinoma suprarrenal, cuya asociación ha sido reportada a nivel mundial.

Al agrupar los datos tomando en cuenta su frecuencia por grupos etarios, encontramos en nuestro estudio que el grupo etario más afectado es el grupo de 1 a 4 años con un total de 27 pacientes que representan el 45,7 %, seguidos del grupo de 5 a 9 años con 13 (22 %) y el grupo de 10 a 14 años, igual con 13 pacientes (22 %); luego le siguen el grupo de 15 años y más con 4 pacientes (6,8 %) y en último lugar el grupo de menores de 1 año con 2 pacientes, que representan 3,4 % de nuestra población en estudio.

En el 40 % de los casos reportados en la

literatura mundial la enfermedad primaria se localiza en cabeza y cuello (órbita en un 10 %); en el 25 % en tronco y extremidades; 20 % genitourinario y 15 % intraabdominal. En nuestro estudio los resultados son parecidos ya que la localización de cabeza y cuello alcanzó un 33,8 %, órbita 8,4 %, tronco y extremidades 26,9 %, genitourinario 23,7 %, abdomino pélvico 11,8 %.

Aunque existen excepciones, en los pacientes más jóvenes el rabdomiosarcoma tiende a ser de tipo embrionario, localizado principalmente en cabeza, cuello y región genitourinaria, mientras que, en los pacientes de más edad, pre-púberes y adolescentes tiene preferencia por localizaciones en tronco, extremidades, paratesticulares, siendo mayormente de tipo alveolar.

Desde el punto de vista histopatológico el rabdomiosarcoma ha sido dividido en varios subtipos histológicos: el embrionario, con sus subtipos botrioide y fusocelular; el rabdomiosarcoma alveolar, y el pleomórfico. El subtipo embrionario es el más frecuentemente observado en niños y representa aproximadamente 60 % a 70 % de los rabdomiosarcomas de la niñez (3). Estos porcentajes se asemejan a los obtenidos en nuestra serie donde el subtipo embrionario alcanza un 76,3 %. Los tumores con histología embrionaria se presentan generalmente en la cabeza y cuello y en el tracto genitourinario: próstata, vejiga, vagina, aunque pueden presentarse en cualquier sitio primario. Los tumores de tipo botrioide representan aproximadamente 10 % de todos los casos de rabdomiosarcoma y son tumores embrionarios que se levantan bajo la superficie mucosa de orificios corporales como la vagina, nariz, y tracto biliar y derivan su nombre debido a su semejanza con un racimo de uvas.

La variante de fusocelular del rabdomiosarcoma embrionario frecuentemente es más observada en localización paratesticular⁽⁵⁾. En nuestro estudio sólo se obtuvo un paciente con esta variante. Los botrioides y los subtipos

fusocelulares son asociados con resultados muy favorables.

Aproximadamente 20 % de niños con rabdomiosarcoma tienen el subtipo alveolar, con una frecuencia aumentada de este subtipo observada en la adolescencia y en pacientes con tumores primarios que involucran las extremidades, tronco, y región del perineo/perianal⁽⁶⁾. Similares resultados observamos en nuestra población de estudio donde los rabdomiosarcomas alveolares alcanzaron un 20,3 %.

El pronóstico para un niño o adolescente con rabdomiosarcoma se relaciona con el sitio de origen, tamaño, el tipo histológico, la edad, la enfermedad residual posterior a la cirugía inicial, presencia de enfermedad metastásica desde el diagnóstico y otros factores como se describe a continuación.

Los sitios primarios de pronóstico más favorable incluyen la órbita, paratesticulares, vagina y tracto biliar^(5,6).

El tamaño del tumor al diagnóstico tiene importancia en el pronóstico. Pacientes con tamaño tumoral menor de 5 cm presentan sobrevida mejor comparada con niños que presentan tumores mayores de 5 cm, mientras que los niños con enfermedad metastásica al diagnóstico tienen un pronóstico más pobre⁽⁴⁾. En nuestra serie se observó que la mayoría de los pacientes (cuarenta) 68 %) al momento del diagnóstico presentan masas tumorales que sobrepasaban los 5 cm.

Otro factor a tomar en cuenta en el pronóstico del paciente sobre todo en países con recursos limitados como el nuestro, es el tiempo perdido para hacer el diagnóstico o Lag Time. En nuestra serie encontramos que en promedio se desperdician alrededor de 64 días desde el inicio de los síntomas hasta que el paciente es llevado a su primera consulta médica, bien sea a un médico general o a un pediatra. Este valioso tiempo perdido está influenciado en gran manera tanto por factores psicosociales, factores económicos, así como también por la falta de

criterios por parte de padres, representantes, familiares, maestros, para detectar que el aumento de volumen que presenta el niño clínicamente pudiera tratarse de una enfermedad maligna, potencialmente fatal. Esto aunado a que en un 50 % o más el crecimiento es indoloro, le resta importancia a la sintomatología y a la patología, y se propician toda clase de remedios domésticos o mágico-religiosos, ya que no se tiene conciencia de la gravedad de lo que ocurre. Por tanto se debería proporcionar a la población en general conocimientos básicos para detectar estos problemas, y crear conciencia a fin de tener esa ayuda tan valiosa de los padres, representantes, familiares, maestros, profesores, para acudir pronta y oportunamente a consulta médica.

Una vez que el paciente acude a consulta y es evaluado por personal médico, transcurren en promedio otros 44 días hasta que finalmente de una manera acertada se sospecha que se trata de una patología tumoral y es referido a consulta especializada oncológica. Ya para este momento el paciente lleva perdido en promedio un total de 108 días, desde el inicio de los síntomas.

Desde el ingreso del paciente en nuestra institución oncológica, hasta que se realiza el diagnóstico definitivo por anatomía patológica transcurren en promedio un total de 13,3 días. Lo que habla de la celeridad con que son tratados estos casos una vez que llegan a la consulta especializada y se manejan con un equipo multidisciplinario adecuado. Sin embargo, no deja de ser preocupante que el paciente hasta el momento en que se hace el diagnóstico definitivo lleva sumado en promedio unos 127 días para ser catalogado como portador de un rabdomiosarcoma. De allí que sea necesario implementar programas en educación continua dirigidos al personal médico y paramédico, tanto de pre como posgrado, e incluso a padres y representantes, maestros, instructores de educación física, jardines de infancia y público en general a fin de concienciar sobre la patología y que los casos puedan ser detectados de manera

precoz, a fin de instaurar los tratamientos quimioterapéuticos en el menor tiempo posible, solo así lograremos resultados más alentadores en cuanto a sobrevida y calidad de vida de nuestros pacientes.

La importancia de la enfermedad metastásica en el pronóstico es modificada por la histología del tumor, edad al momento de diagnóstico, y el sitio primario. Pacientes con enfermedad metastásica con menos de 10 años de edad y los tumores con histología embrionaria tienen una tasa de sobrevida a los 5 años mayor del 50 %, mientras que aquellos con más de 10 años de edad o con histología alveolar tiene un resultado mucho más pobre⁽⁸⁻¹²⁾. De igual forma, los pacientes con enfermedad genitourinaria metastásica (no vesical, no prostática) tienen un resultado más favorable comparado con los pacientes con enfermedad metastásica y tumores primarios a otros sitios. Además, los pacientes con enfermedad en otra localización pero con compromiso de nódulos linfáticos regionales tienen un pronóstico más pobre que los pacientes sin compromiso regional ganglionar^(8,9).

La magnitud de la enfermedad residual posterior a la cirugía inicial también se correlaciona con el pronóstico. En el Intergrupo de Estudio para rabdomiosarcoma (IRS) III, los pacientes con enfermedad residual voluminosa después de la cirugía inicial (Grupo Clínico III) tenían una sobrevida a 5 años de aproximadamente 70 % comparada con una sobrevida de 90 % a los 5 años para los pacientes sin tumor residual después de la cirugía (Grupo Clínico I) y un 80 % de sobrevida a los 5 años para los pacientes con tumor residual microscópico luego de cirugía (Grupo Clínico II)⁽⁴⁾.

Según el sistema de estadiaje TNM se encontró la siguiente distribución: 14 pacientes Estadio I: (23,7 %); Estadio II: 2 pacientes (3,4 %); Estadio III: 23 pacientes (39 %) y Estadio IV: 20 pacientes (33,9 %). Todos los pacientes recibieron tratamiento oncológico con quimioterapia sistémica: 27 pacientes (45,7%) con protocolo VAC según IRS-IV, 28 pacientes protocolo VAC según IRS-V; 1 paciente VAC + ADR, 1 paciente con CHOP por diagnosticarse inicialmente como LNH y 1 paciente con VAC+IFF+VP16 por haber sido diagnosticado como sarcoma de Ewing inicialmente. Estas cifras encontradas en nuestra serie difieren de las reportadas en los países desarrollados sobre todo en relación con los pacientes en estadio II y IV. Ha sido reportado un 20 % para estadio II mientras que nosotros encontramos sólo 3,4 %; y para el estadio IV se reportan a nivel de los países desarrollados aproximadamente un 16 %, mientras que nosotros encontramos 33,9 %. Sigue predominando el diagnóstico de pacientes en estadios avanzados. En nuestro medio los estadios III y IV corresponden al 72,9 % de los diagnósticos realizados.

Por cuanto el tratamiento y pronóstico dependen, en parte, de la histología del tumor, es necesario que el tejido tumoral sea revisado por patólogos con experiencia en la evaluación y diagnóstico de tumores en niños. Adicionalmente, la diversidad de sitios primarios, el status quirúrgico y la radioterapia para cada sitio primario, además de la rehabilitación sitio-específica subsiguiente subraya la importancia de tratar a los niños con rabdomiosarcoma en centros médicos con experiencia apropiada en todas las modalidades terapéuticas.

REFERENCIAS

1. Gurney JG, Severson RK, Davis S, Robinson LL. Incidence of cancer in children in the United States: Sex-, race-, and 1-year age-specific rates by histological type. *Cancer*. 1995;75(8):2186-2195.
2. Ries LA, Kosary CL, Hankey BF. SEER Cancer Statistics Review, Filadelfia. 1973-1996.
3. Pizzo PA, Poplack DG. Principles and Practices of

- Pediatric Oncology. 5ª edición. Filadelfia: Lippincott; 2005.
4. Crist W, Gehan EA, Ragab AH. The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *J Clin Oncol*. 1995;13(3):610-630.
 5. Lanzkowsky MB. Manual Pediatrics Hematology and Oncology. 3ª edición. Albany. NY D Publisher. 2000.
 6. Sierrasesúмага L, Antillón F. Tratado de Oncología Pediátrica. Madrid. 2006.
 7. Diller L, Sexsmith E, Gottlieb A, Lifp, Malkin D. Germline p53 mutations are frequently detected in young children with rhabdomyosarcoma. *J Clin Invest*. 1995;95(4):1606-1611.
 8. Samuel DP, Tsokos M, DeBaun MR. Hemihypertrophy and a poorly differentiated embryonal rhabdomyosarcoma of the pelvis. *Medical and Pediatric Oncology*. 1999;32(1):38-43.
 9. Anderson JR, Ruby E, Link M. Identification of a favorable subset of patients (pts) with metastatic (MET) rhabdomyosarcoma (RMS): A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRSG). *Proceedings of the American Society of Clinical Oncology*. 1997;A1836, 510a.
 10. Lawrence W. Jr, Anderson JR, Gehan EA, Maurer H. Pretreatment TNM staging of Childhood Rhabdomyosarcoma: A report of Rhabdomyosarcoma Intergroup Study Group. *Cancer*. 1997;80:1165-1170.
 11. Kayton ML, Meyers P, Wexler LH, Gerald WL, Laqualia MP. Clinical presentation treatment, and outcome of alveolar soft part sarcoma in children, adolescents, and young. *J Pediatr Surg*. 2006;41(1):187-193.
 12. Gillespi MB, Marshall DT, Day TA, Mitchell AO, White DR, Barredo JC. Rhabdomyosarcoma head and neck. *Curr Treat Options Oncol*. 2006;7(1):13-22.