

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

RABDOMIOSARCOMA

ESTUDIO RETROSPECTIVO COMPRENDIDO ENTRE ENERO 1960
Y ENERO 1980, EN LOS HOSPITALES
GENERAL SAN JUAN DE DIOS E INCAN

HECTOR SANTIAGO GARCIA CASTRO

PLAN DE TESIS

1.- INTRODUCCION

2.- OBJETIVOS

3.- HIPOTESIS

4.- MATERIAL Y METODO

5.- REVISION DE LITERATURA

5.1 Generalidades

5.2 Etiología

5.3 Anatomía patológica

5.3. a Macroscópica

5.3. b Microscópica

5.4 Metástasis

5.5 Manifestaciones Clínicas

5.6 Clasificación

5.7 Localización de la afección

5.8 Métodos diagnósticos

5.9 Tratamiento

5.10 Pronóstico

6.- PRESENTACION DE RESULTADOS

7.- DISCUSION DE RESULTADOS

8.- CONCLUSIONES

9.- RECOMENDACIONES

1.- INTRODUCCION

Los tejidos blandos son definidos como aquellos no epiteliales extraesqueléticos del organismo, con excepción del sistema reticuloendotelial, órganos y parénquima visceral.

Los sarcomas que afectan a estos tejidos son bastante raros según algunos reportes, mientras que en otros su frecuencia merece bastante consideración. Dentro de los sarcomas de tejidos blandos se encuentra el Rabdomiosarcoma el cual representa una frecuencia variable entre 2-30% de todos los tumores malignos de esos tejidos.

Se toma como guía clínica importante para su diagnóstico el aparecimiento de una masa la cual aumenta de tamaño, la cual debe inmediatamente ser biopsiada para poder realizar estudio anatomo-patológico y efectuar el diagnóstico exacto de la enfermedad, dado que de ello depende el tratamiento específico y el pronóstico del padecimiento.

En este trabajo no se pretende determinar de manera exacta la magnitud del problema, sino establecer de manera objetiva o más importante sobre el Rabdomiosarcoma; para ello se investigaron los registros clínicos de los pacientes que fueron reportados con tal diagnóstico al realizar estudio anatomo-patológico durante los meses de enero de 1960 a enero de 1980 en los Hospitales General San Juan de Dios e INCAN.

oletico en colapso con 2.- OBJETIVOS
dolor. Los pacientes no responden bien a la terapia convencional del
cancer, siendo la quimioterapia el

- 1.- Determinar la importancia que tiene el Rabdomiosarcoma - en nuestro medio y establecer su frecuencia.
- 2.- Establecer las principales características del Rabdomiosarcoma en nuestro medio.
- 3.- Determinar los principales medios de diagnóstico utilizados en nuestro medio para confirmar el padecimiento de Rabdomiosarcoma.
- 4.- Determinar las formas de tratamiento utilizado en pacientes con Rabdomiosarcoma en nuestro medio.
- 5.- Establecer el pronóstico del Rabdomiosarcoma en nuestro medio.

3.- HIPOTESIS

- 1.- La frecuencia del Rabdomiosarcoma en los Hospitales San Juan de Dios e INCAN es baja.
- 2.- El tratamiento que se administra a los pacientes con diagnóstico de Rabdomiosarcoma en los Hospitales San Juan de Dios e INCAN, no ha logrado mejorar su pronóstico de vida.

4.- MATERIAL Y METODO

5.- OBJETIVOS

El material objeto de la presente investigación son los casos de pacientes cuyo diagnóstico haya sido de Rabdomiosarcoma ocurridos entre los meses de enero de 1960 a enero de 1980 en los Hospitales General San Juan de Dios e INCAN.

El método que se utilizó fue el deductivo. Se analizaron los protocolos de especímenes quirúrgicos y de necropsias de los casos reportados como Rabdomiosarcoma y posteriormente se realizó la revisión de los historiales clínicos que se pudieron obtener en los departamentos de Archivo de los hospitales antes mencionados.

Vale la pena mencionar que no se obtuvo la mayor cantidad de historias clínicas, ni se pudo obtener mayor información que la referida en la presentación de resultados, a causa de deficiencias existentes en los registros clínicos.

Además se realizó recopilación de bibliografía sobre el tema la cual se presenta tomando en cuenta la etiología, patología, metástasis, manifestaciones clínicas, clasificación, localización de la afección, métodos diagnósticos, tratamiento, pronóstico.

5.- REVISION DE LITERATURA

5.1 GENERALIDADES

El Rabdomiosarcoma es un tumor maligno de los tejidos blandos del organismo, teniendo su origen en el músculo estriado.

Los Sarcomas de los tejidos blandos representan el 0.3-10% de todos los neoplasmas malignos, mientras que el Rabdomiosarcoma representa dentro de todos estos neoplasmas un porcentaje oscilante entre 2-30%. Se puede observar en cualquier edad, pero se ha descrito que es más común entre las edades comprendidas de la segunda y tercera décadas de la vida. (1,2) En otras referencias se describe que las edades en las cuales oscila su aparición es entre 1 y 40 años, encontrándose que en niños es más frecuente entre los 2 y 6 años de edad. (1,4,11,14,16)

El Rabdomiosarcoma de tipo pleomórfico ocurre más que todo en pacientes adultos; el tipo alveolar ocurre en niños como también en adultos jóvenes; el tipo embrionario representa el 73% en los primeros 10 años de la vida y el 91% en los primeros 20 años de la vida. (1,3,4,6,9)

En cuanto a sexo se ha encontrado que hay ligera predominancia en pacientes masculinos, sin embargo hay quienes consideran que no existe ningún tipo de relación de acuerdo a los estudios efectuados. (8,12,16)

5.2 ETIOLOGIA

El origen del Rabdomiosarcoma es más bien de tipo congénito

to, teniendo su base en las células mesenquimatosas primitivas. (8,11)

En algunos neoplasmas de los tejidos blandos se ha sospechado probable influencia sobre su origen de ciertos antecedentes como lo son: exposición a rayos X, traumatismos, historia familiar con padecimiento de neoplasmas, pero no se ha logrado establecer tal relación como verídica.

5.3 ANATOMIA PATOLOGICA

5.3 a MACROSCOPICA

Su localización es profunda y puede adquirir la forma del músculo que le da origen. A veces puede llegar a ser tan grande que afecta la piel pudiendo observarse una úlcera originando una masa fungosa.

La masa es blanda pseudoencapsulada de color rojo con moteado crema y rojo oscuro a causa de hemorragias y necrosis producidas. El tipo botroide adquiere la forma polipoide semejando racimo de uvas, este más que todo se observa en niños.

El tipo alveolar es de color blanco grisáceo, de apariencia cartilaginosa con áreas quísticas, falsa cápsula y tiene la capacidad de poder infiltrar los tejidos adyacentes con mucha mayor facilidad que los otros. (1,4,6,7,10,13,15,16)

5.3 b MICROSCOPICA

La histogénesis puede determinarse mediante la utilización de tinciones especiales y en algunas ocasiones se puede usar cultivo de células, últimamente el microscopio electrónico ha sido

de singular ayuda.

Se han descrito tres formas de rhabdomioblastos:

Tipo I Las células son redondas o en forma de banda con 2 o más células gigantes, pueden existir vacuolas irregulares ordenadas en la periferia produciendo lo que se denomina células en tela de araña. Las vacuolas grandes contienen colágeno. (1,13,15)

Tipo II Las células pueden adquirir la forma de raqueta con un núcleo único expandido hacia el final y un cuerpo cónico o piramidal extendido afuera de este por una distancia variable. (1,13,15).

Tipo III Son células redondas que pueden ser pequeñas con un núcleo o varios núcleos grandes. (1,13,15)

El tipo alveolar: las células están separadas por septum dando la apariencia de alveolos, se observan haces de colágena intercelular con prolongaciones citoplasmáticas desde las células neoplásicas, se observan pocas mitosis.

En el tipo embrionario se observan células mesenquimatosas pobresmente arregladas en un sincitio, las células son redondas o bien ovaladas, en otros casos son elongadas o estrelladas con núcleos ricos en cromatina, las células pueden tener estrías transversales y poseen bandas eosinófilas en su citoplasma.

El tipo pleomórfico: predomina el patrón abirragado con poca fibra de colágeno. Las células poseen en el citoplasma estrías transversales y bandas eosinófilas.

5.4 METASTASIS

La diseminación de estos neoplasmas malignos ocurre de manera rápida y ello puede ocurrir por la vía linfática cuando son afectados tanto ganglios regionales así como también ganglios cuya localización fuese distante. Existe asimismo otra vía de diseminación siendo la hematogena resultando por este medio afectados órganos distantes. (6,8,11)

Se ha reportado que en 63% de los pacientes se puede encontrar metastasis. Analizando la posibilidad de originar metástasis de acuerdo al tipo histológico se puede decir que; es tipos mixtos el 63% de los pacientes presentan metástasis, el tipo pleomórfico los presenta en 60%- el tipo embrionario las presenta en 50% mientras que en el tipo alveolar se ha visto una frecuencia de metástasis del 100%. (6,8,11,15)

Las metástasis pueden localizarse en diversas partes del organismo pero se reportan las siguientes áreas como más afectadas, pulmón, ganglios linfáticos, piel, tejido celular subcutáneo, hígado, sistema óseo, médula ósea, riñones, glándulas suprarrenales, mediastino, pericardio, páncreas, ovarios, cerebro. (1,2,6,8,10,16)

5.5 MANIFESTACIONES CLINICAS

La sintomatología que presentan los pacientes con este tipo de problema es variable, depende en cierto modo del tamaño de la lesión y su compromiso con regiones adyacentes.

Sintomatología local: por lo regular se refiere que existe una masa en los tejidos blandos del organismo la cual tiene una característica básica que es el crecimiento, la sintomatología que presentan depende del tamaño de ella y de su interferencia local -

con las estructuras circunvecinas; de esa cuenta se observan neuralgias, parálisis, isquemia por compresión de vasos sanguíneos o bien de estructuras nerviosas. (1,3,4,8,11)

Asimismo interfiere con el funcionamiento de ciertos órganos o viscera vecinas pudiéndose encontrar estreñimiento en caso de afectarse el intestino.

En los casos que se observan en la órbita se puede encontrar exoftalmos unilateral, no existiendo dolor y se observa celulitis con rubor calor, también podemos encontrar úlcera que pue de sangrar fácilmente.

Sintomatología sistémica: algunos pacientes pueden referir perdida de peso, anorexia, fiebre, malestar general. (8,10,11,13)

5.6 CLASIFICACION

El Rabdomiosarcoma se clasifica de acuerdo al tipo celular que se observa siendo los siguientes: (8,11)

Alveolar

Embrionario

Botroide (lesiones vaginales)

Pleomórfico

Asimismo se puede determinar el estadio anatómico del neoplasmia siendo la manera siguiente: (8,11)

Estadio I es localizado

Estadio II se ha extendido en forma regional con probable afección ganglionar

Estadio III es diseminado.

5.7 LOCALIZACION DE LA AFECCION

Se describe que el tipo botroide o embrionario se localiza en las siguientes regiones del cuerpo: cavidad torácica y abdominal, nasofaringe y órbita, extremidades, aparato genitourinario, pulmones.

Se han referido casos localizados también en faringe, canal auditivo, conducto biliar, vejiga, próstata, testículo.

El tipo adulto (pleomórfico) afecta principalmente las siguientes áreas del organismo: extremidades, región dorsal del cuerpo, cabeza, nuca, retroperitoneo, glúteos. (1,2,4,6,8,10, 11,13,15)

5.8 METODOS DIAGNOSTICOS

Para realizar el diagnóstico de Rabdomiosarcoma se hace por medio de estudio anatopatológico, pudiéndose realizar por dos formas: una de ellas es la biopsia excisional y la otra es la biopsia incisional de preferencia se utiliza el primer procedimiento.

Asimismo se pueden usar otros medios que pueden ayudar a determinar en cierto modo la extensión de la lesión tal el caso de los rayos X. En los pacientes con afección de la órbita los estudios radiográficos pueden ser útiles cuando existe lesión ósea o si existiera agrandamiento del foramen óptico. (1,4,5,7,14)

Entre otros se puede hacer uso de angiografía carotídea, centellograma cerebral para evaluar si hay extensión al cerebro de la lesión.

En los casos que sea de utilidad se puede utilizar pielogra-

ma IV, etc. Todos estos métodos únicamente brindan ayuda para establecer la extensión de la lesión. (1,4,5,7)

5.9 TRATAMIENTO

Para el manejo del Rabdomiosarcoma es importante en primer lugar establecer el diagnóstico histopatológico exacto. (4, 5,7)

El tratamiento básico en este tipo de neoplasias malignos es quirúrgico, no olvidándose que dentro de sus características están ser radiosensible. (1,4,5,7)

El tratamiento quirúrgico incluye excisión amplia, pudiendo llegar incluso a la amputación de alguna extremidad si fuera necesario, se debe considerar que la masa es pseudoencapsulada y precisamente por ello su resección debe de tomar márgenes adecuados y amplios evitándose de esa manera la recurrencia. (8, 11,16)

La cirugía radical con o sin radioterapia ha dado resultados bastante pobres en forma relativa dado que se ha visto sobrevida en 5 años del 12% de los pacientes.

La efectividad de la radioterapia depende directamente del tipo celular de que se trate. Se ha visto que existe mayor efectividad en la variedad embrionaria indicándose el tratamiento a no menos de 5-6 mil rads, a causa de que a dosis menores puede recurrir en forma notoria. La cantidad total se divide a una cantidad de mil rads por semana.

Para el tratamiento del Rabdomiosarcoma se ha utilizado - con frecuencia actinomicina D, vincristina y/o ciclofosfamida - de manera combinada, también se ha utilizado la adriamicina. - (4,8,11,16)

Se ha visto que existe mejor respuesta de los pacientes que han sido tratados por medio de cirugía, radioterapia y quimioterapia por término de unos 2 años, que aquellos pacientes que solo fueron tratados con cirugía + radioterapia o bien cirugía + quimioterapia. (4, 8, 11, 16)

Considerese también que el tratamiento del Rabdomiosarcoma puede variar de acuerdo a la localización del neoplasma. Así en aquellos localizados a nivel de la nasofaringe el tratamiento es mediante radioterapia y quimioterapia; la cirugía es muy raras veces utilizada siendo la indicación más frecuente el hecho que no haya respondido al tratamiento ya instituido. El mismo planteamiento puede considerarse en aquellos casos a nivel ocular. (8, 11)

En los casos localizados a nivel de la pelvis se ha observado que no existe diferencia marcada entre los pacientes tratados mediante quimioterapia y los que recibieron únicamente tratamiento quirúrgico.

En los pacientes cuya afección se encuentra localizada a nivel de las extremidades y que se ha tratado de evitar la amputación, se ha logrado sobrevida del 30% mediante tratamiento quirúrgico + radioterapia + quimioterapia por término de 2 años utilizando combinaciones de Actinomicina, vincristina y/o ciclofosfamida.

5.10 PRONOSTICO

La sobrevida de los pacientes con diagnóstico de Rabdomiosarcoma depende del estadio de la enfermedad y del tratamiento instituido.

De acuerdo al estadio se sabe que existe mejor pronóstico para los pacientes que se encuentren en el estadio I, disminuyendo la posibilidad de sobrevida en los estadios II y III. (8, 11)

Asimismo se ha investigado el pronóstico de acuerdo al grupo histológico observándose que: para el tipo mixto la sobrevida en 5 años fue del 29% mientras que en 10 años fue de 25%. En el tipo pleomórfico la sobrevida en 5 años fue de 32%, mientras que en 10 años fue de 18%. En el tipo embrionario la sobrevida para los 5 años fue de 33% no existiendo ninguna variación a los 10 años.

El tipo alveolar presenta en 5 años sobrevida de 25% mientras que a los 10 años todos los pacientes se reportan fallecidos. (8, 16)

El pronóstico en los niños es bastante desalentador porque existen reportes que indican 80% de pacientes fallecidos al año después de efectuado el diagnóstico mientras que el 20% restante fallecen a los 2 años siguientes.

Se ha visto que pacientes con tratamiento quirúrgico pueden tener sobrevida del 19% en 2 años. Otros investigadores reportan que mediante tratamiento combinado de cirugía + radioterapia + quimioterapia pueden aumentar la sobrevida en 2 años a un 47%. (4, 6, 7, 8, 11, 16)

6.- PRESENTACION DE RESULTADOS

En nuestro trabajo se encontraron un total de 290 tumores malignos de tejidos blandos reportados por anatomía patológica, siendo 34 de ellos Rabdomiosarcomas lo cual equivale a 11.72%. En la totalidad de Rabdomiosarcomas se pudo obtener información sobre la edad, sexo, localización anatómica, grupo histológico, mientras que en 14 de ellos los datos obtenidos fueron más completos pudiendo determinarse estado civil, grupo étnico, lugar de origen, antecedentes, síntomas, metástasis, métodos diagnósticos, tratamiento, pronóstico.

RABDOMIOSARCOMA 34 CASOS

Distribución etárea

Grupo etáreo	Casos	Porcentaje
0 - 10 años	8	23.52%
11 - 20 "	3	8.82%
21 - 30 "	6	17.64%
31 - 40 "	7	20.58%
41 - 50 "	4	11.76%
51 - 60 "	2	5.88%
61 - 70 "	1	2.94%
71 - 80 "	2	5.88%
81 - 90 "	0	0. %
91 - 100 "	1	2.94%
Total	34	100.00%

Como se puede observar se encontraron 34 casos comprobados con informe de anatomía patológica encontrándose la mayor frecuencia en la primera década de la vida, posteriormente en orden podemos ver la tercera y segunda décadas de la vida.

RABDOMIOSARCOMA 34 CASOS

Sexo

	Masculino	Femenino	Total
Casos	19	15	34
Porcentaje	55.8 %	44.2 %	100

Se encontró que en el 55.8% de los casos los pacientes pertenecen al sexo masculino, existiendo ligera preponderancia sobre el sexo femenino, lo cual estadísticamente no es significativo.

RABDOMIOSARCOMA 34 CASOS

Localización Anatómica

Localización	No. casos	Porcentaje
Ojo	1	2.94 %
Maxilar Inferior	1	2.94 %
Maxilar Superior	1	2.94 %
Nasal	1	2.94 %
Cuello	2	5.88 %
Laringe	1	2.94 %
Hombro	1	2.94 %
Mama	2	5.88 %
Antebrazo	1	2.94 %
Brazo	3	8.82 %
Abdomen	1	2.94 %
Retroperitoneo	1	2.94 %
Vagina	1	2.94 %
Isquion	1	2.94 %
Vejiga Urinaria	2	5.88 %
Testículo	2	5.88 %
Cordón espermático	1	2.94 %
Muslo	9	26.47 %
Pierna	2	5.88 %
Total	34	100.00 %

La localización del Rabdomiosarcoma a nivel del muslo representa el 26.47% de los casos, estando en segundo orden el brazo con una frecuencia de 8,82%.

RABDOMIOSARCOMA 34 CASOS

Tipo Histológico

Tipo	Frecuencia	Porcentaje
Pleomórfico	6	17.64%
Alveolar	1	2.94%
Botriode	1	2.94%
No clasificados	26	76.47%
Total	34	100.00%

En la mayoría de los casos no se especifica cual es su tipo histológico, habiéndose determinado únicamente que el 17.64% de ellos pertenecían al pleomórfico.

RABDOMIOSARCOMA 14 CASOS

Estado Civil

Estado civil	Casos	Porcentaje
Casados	4	28.5%
Solteros	6	42.8%
Unidos	4	28.5%

Total 14 100.0%

El 42.8% de los pacientes eran solteros, estando en segundo plano y con iguales porcentajes el grupo de personas casadas y unidas.

RABDOMIOSARCOMA 14 CASOS

Grupo étnico

Grupo étnico	Casos	Porcentaje
Indios	9	64.28%
Indígenas	5	35.71%
Total	14	100.00%

El 64.28% de los pacientes pertenecen al grupo de los Indios mientras que la cantidad restante pertenecen al grupo étnico de los indígenas.

RABDOMIOSARCOMA 14 CASOS

Lugar de origen de los pacientes

Lugar	Frecuencia	Porcentaje
Guatemala	4	28.5 %
Chimaltenango	2	14.2 %
Cobán	2	14.2 %
Escuintla	2	14.2 %
San Marcos	2	14.2 %
Jalapa	1	7.1 %
Mazatenango	1	7.1 %
Total	14	100.00%

La mayoría de los pacientes (28.5%) son originarios del departamento de Guatemala, teniendo iguales porcentajes (14.2%) los departamentos de: Chimaltenango, Cobán, Escuintla, San Marcos.

RABDOMIOSARCOMA 14 CASOS

Manifestaciones clínicas

Manifestaciones	Frecuencia	Porcentaje
Lesión en crecimiento	14	100 %
Masa	9	64 %
Dolor	6	42.8
Sangrado	3	21.42
Disnea	2	14.28
Hematuria	1	7.14
Incontinencia	1	7.14
Disuria	1	7.14
Ulcera	1	7.14
Disfagia	1	7.14

Total 14

En 100% de los casos se refiere una lesión que de cualquier modo se consideró estar en crecimiento, lo cual se podría determinar objetivamente en 10 de ellos mientras que en los demás se puede inferir por exacerbación de la sintomatología. En 64% refirieron presentar una masa; el 42.8% de los pacientes indicaron presentar dolor; el 21.42% refirieron padecer de sangrado o hemorragia, el 14.28% indicaron padecer de disnea, otros síntomas encontrados son hematuria, incontinencia urinaria, disuria, ulceración, disfagia.

RABDOMIOSARCOMA 14 CASOS

RABDOMIOSARCOMA 14 CASOS

RABDOMIOSARCOMA 14 CASOS

Tiempo de evolución de los síntomas

Tiempo	Casos	Porcentaje
0 días - 3 meses	2	14.28%
3 meses - 6 meses	6	42.85%
6 meses - 1 año	2	14.28%
1 año - 2 años	1	7.14%
2 años - 5 años	0	0
5 años - 6 años	1	7.14%
6 años - 7 años	0	0
más de 7 años	2	14.28%
Total	14	100

El 42.8% de los pacientes refirió que sus síntomas oscilaban entre 3 meses y 6 meses. En segundo lugar podemos observar que en 2 casos (14.28%) la evolución osciló entre 0 días y 3 meses, asimismo en 2 casos su evolución varió entre 6 meses y 1 año, también 2 de ellos refirieron presentar molestias en más de 7 años.

RABDOMIOSARCOMA 14 CASOS

Antecedentes

Tipo	Frecuencia	Porcentaje
Ninguno	11	78.57%
Traumatismo	2	14.23%
Otro	1	7.14%
Total	14	100

El 78.57% de los casos no presentó ningún antecedente de importancia mientras que en el 14.23% de los pacientes, se describió traumatismo previo en el área afectada, el otro caso (7.14 %) estaba asociado a antecedentes familiares de neoplasmas.

RABDOMIOSARCOMA 14 CASOS

Localización de Metástasis

Localización	Frecuencia	Porcentaje
Ganglios regionales	4	33.3%
Pulmones	3	25
Sistema óseo	3	25
Pierna	1	8.3%
Ganglios no regionales	1	8.3%
Total	12	100.0

Se reportaron como lugares de localización de las metástasis los siguientes sitios anatómicos: ganglios regionales (33.3%), pulmones (25%), sistema óseo (25%), ganglios no regionales (8.3 %), pierna (8.3%).

El total de pacientes con metástasis fue de 8 presentando cuatro de ellos metástasis en 2 lugares diferentes.

RABDOMIOSARCOMA 14 CASOS

TIEMPO DE EVOLUCIÓN DE LAS METASTASIS EN RELACION AL MOMENTO DE REALIZAR EL DIAGNÓSTICO

Tiempo de evolución	Frecuencia	Porcentaje
0 días	2	25 %
1 días-6 meses	4	50 %
6 meses-3 años	0	0
3 años-4 años	1	12.5%
más de 4 años	1	12.5%
Total	8	100.0%

Se consideró que al momento de realizar el diagnóstico el 25% de los casos ya presentaban metástasis, mientras que en el 50% de los pacientes con metástasis, se consideró que su evolución ocurrió entre 1 día y 6 meses después de efectuarse el diagnóstico de la enfermedad.

RABDOMIOSARCOMA 14 CASOS

Métodos diagnósticos

Tipo	Frecuencia	Porcentaje
Biopsia excisional	12	85.7%
Biopsia incisional	2	14.2%
Rayos X	14	100.

En la totalidad de pacientes se utilizó estudios radiográficos como método de diagnóstico coadyuvante, mientras que para

realizar el diagnóstico definitivo fue necesario realizar biopsia - excisional en el 85.7% de los casos, usándose en mínima cantidad la biopsia incisional.

RABDOMIOSARCOMA 14 CASOS

Tamaño del fragmento de anatomía patológica

Tamaño	Frecuencia	Porcentaje
1cm-5cm	3	21.42%
5cm-10cm	4	28.57%
10cm-20cm	6	42.85%
Más de 20 cm.	1	7.14%

En 42.85% de los casos, se envió masas que oscilaban entre las medidas de 10 y 20 centímetros, estando en segundo plano con una frecuencia de 28.57% masas entre 5 y 10 centímetros en su diámetro mayor.

RABDOMIOSARCOMA 14 CASOS

RABDOMIOSARCOMA 14 CASOS

Tratamiento

Método	Frecuencia	Porcentaje
Quirúrgico+Radioterapia+Quimioterapia	4	28.57%
Quirúrgico+Radioterapia	5	35.71%
Quirúrgico	4	28.57%
Sin Tratamiento	1	7.14%

La mayoría de los pacientes fueron tratados mediante cirugía y radioterapia (35.71%) en segundo plano encontramos la combinación de cirugía, radioterapia, quimioterapia, (8.57%) igual porcentaje le corresponde al tratamiento quirúrgico simplemente. Unicamente 1 paciente no recibió ningún tratamiento dado que lo rehusó.

Tipo	Frecuencia	Porcentaje
Muestra excisional	12	85.7%
Muestra incisional	2	14.2%
Rayos X	14	100%

En la totalidad de pacientes se utilizó estudio radiográfico como método de diagnóstico secundario, mientras que para

7.- DISCUSION DE RESULTADOS

En nuestra investigación se encontraron un total de 290 neoplasmas malignos de tejidos blandos reportados por anatomía patológica siendo 34 de ellos Rábdomiosarcoma lo cual equivale a 11.72%. En los 34 casos se obtuvo información sobre: edad, sexo, localización anatómica, grupo histológico; mientras que en 14 casos se logró obtener además: estado civil, grupo étnico, lugar de origen, antecedentes, síntomas, metástasis, métodos diagnósticos, tratamiento, pronóstico.

La frecuencia del Rábdomiosarcoma encontrada (11.72%) entre todos los neoplasmas malignos de tejidos blandos, coincide con referencias diferentes puesto que existe una variación oscilante entre 2 y 30%.

El grupo etáreo más afectado fue el comprendido entre 0-10 años de edad, representando el 23.52% de los casos, luego entre los 31-40 años encontramos el 20.58% de los casos, el 17.64% de los pacientes afectados presentan edades entre 21-30 años. Se ha indicado que hay una variación entre 1 año y 40 años, edades entre las cuales ocurren este tipo de neoplasmas; se ha descrito que en la segunda y la tercera décadas de la vida ocurren con mayor frecuencia.

En este trabajo se puede observar que la mayoría de los sarcomas se encontraron entre 0-40 años existiendo una disminución de la frecuencia a partir de esa edad. El paciente de menor edad observado en esta investigación fue de 1 mes con 11 días, estando localizado en hueso (isquión) mientras que el paciente de mayor edad fue de 95 años el cual se localizó a nivel de antebrazo.

Se encontró ligera predominancia de pacientes de sexo masculino padeciendo la afección el 55.8% de los casos, algunos trabajos refieren la misma relación; aunque hay quienes consideran que no existe variación alguna en cuanto a sexo se refiere.

La localización del Rabdomiosarcoma en 26.47% de los casos se observó en el muslo, luego en brazo (8.82%), siendo entre otros los siguientes afectados: cuello, mama, vejiga urinaria, testículo, pierna, ojo, maxilar superior, maxilar inferior, nasal, laringe, hombro, antebrazo, abdomen, retroperitoneo, vagina, isquion, cordón espermático.

En este trabajo se observó gran afección de las extremidades correspondiéndole el 44.11% de los casos. No existe diferencia en cuanto a localización referida por otras investigaciones, dado que en el tipo adulto se observa mayor afección en extremidades y en los otros tipos también se afectan en gran porcentaje.

No se pudo realizar en forma completa la determinación del tipo histológico, dado que en 76.47% de los casos no fue referido en el informe de anatomía patológica; pero si se encontró que en 17% el tipo de mayor frecuencia es el pleomórfico, éste más bien afecta a pacientes adultos; el tipo alveolar puede ocurrir en niños como en adultos jóvenes; mientras que el tipo embrionario es más común observarlo en los primeros años de la vida encontrándose que puede representar el 73% en los primeros 10 años y el 91% en los primeros 20 años de edad.

El 42.8% de los pacientes investigados eran solteros siendo la cantidad restante casados y unidos.

El 64.28% de los pacientes pertenecen al grupo de ladinos

mientras que en 35.71% su grupo étnico es de indígenas. En los rabdomiosarcomas no se ha visto que haya relación de tipo racial.

En el 28% de los casos, los pacientes eran originarios del departamento de Guatemala, correspondiendo en iguales porcentajes (14.2%) a los departamentos de Chimaltenango, Cobán, Escuintla, San Marcos.

Como se puede ver existen lugares de origen de diversas regiones del país; sin existir relación alguna muy marcada en cuanto a distribución geográfica.

Las manifestaciones clínicas dependen prácticamente del lugar de localización de la afección. Se puede observar que en 100% de los casos se refirió presentar una lesión en crecimiento (10 casos se consideraron objetivos pues se refirió una masa al realizar la anamnesis, mientras que en cuatro de ellos se sospechó que existiera crecimiento dado que los síntomas se exacerbaron). En el 64% se refirió existir masa de tejidos de tamaño variable, - en el 42.85% de los casos se indicó padecer de dolor, (21.42%) sangrado, (14.2%) disnea, (7.14%) hematuria, (14.7%) incontinencia urinaria, (7.14%) disuria, (7.14%) ulceración, (7.14%) disfagia. Los pacientes que refirieron disnea y disfagia, la localización del neoplasma es a nivel de laringe y nasal. Los casos reportados como incontinencia, disuria, hematuria se encontraban localizados en área vesical.

La sintomatología como se indicaba anteriormente depende de la localización, tamaño, afección de vasos, afección de nervios circunvecinos; de esa cuenta se puede indicar padecer de neuralgias periféricas, parálisis, isquemia o bien manifestarse por medio de obstrucciones por ejemplo en el intestino. También pueden existir efectos sistémicos tales como pérdida de peso, fie-

bre, malestar general, sin embargo todos estos síntomas no fueron referidos en el historial clínico que fue revisado.

En el 42.85% de los pacientes se encontró que la sintomatología había evolucionado entre 3 y 6 meses, el 14.28% entre 0 días y 3 meses, luego entre 6 meses y 1 año. En 64% de los casos la evolución de los síntomas fueron entre 0 días y 1 año lo que sugiere ser de evolución rápida.

Al revisar antecedentes de importancia se encontró que en 78.57% de los pacientes no existía ninguno, en 14.28% había existido un traumatismo de neoplasia. En algunos sarcomas de tejidos blandos se ha reportado antecedentes similares a los descritos, los cuales se han considerado en la etiología de la enfermedad; pero hasta el momento no existe nada concluyente sobre el asunto.

Las metástasis en 33.3% se localizaron en ganglios regionales, 25% en pulmones; 25% en sistema óseo, 8.3% a ganglios no regionales, 8.3% en pierna. De estos resultados nos damos una idea sobre que los sitios más afectados son los pertenecientes al sistema linfático; existe un caso de metástasis que se consideró a pierna dado que el tumor primario estaba localizado en área diferente. Estos resultados no difieren de los indicado por otros investigadores.

El 50% de las metástasis fueron diagnosticadas entre el primer día y 6 meses después de haberse efectuado el diagnóstico de la enfermedad, el 25% se encontró en el momento de realizar el diagnóstico, el porcentaje remanente se observó en más de tres años. El 71% de las metástasis ocurrieron en los primeros 6 meses de efectuado el diagnóstico de la enfermedad, tomando en cuenta que la evolución de los síntomas fue en período corto se considera que origina metástasis muy prontamente.

En cuanto a los procedimientos diagnósticos en 85.7% de los pacientes se realizó biopsia excisional, mientras que en el restante porcentaje se realizó biopsia incisional; de los dos métodos el más adecuado es el primero indicado. Además se utilizó en todos los pacientes como método coadyuvante, el análisis radiográfico con/sin medios de contraste, reportándose en el 50% de los casos presencia de masas de tejidos.

En el 42.85% de los pacientes se encontraron masas entre 10-20 cm. en su diámetro mayor (referidas en informe anatómico), el 28.57% de ellas oscilaba su tamaño entre 5-10 cm, 21.42% entre 1-5 cm, únicamente un caso se reportó mayor de 20 centímetros.

El tratamiento realizado en estos pacientes fue en su mayoría una combinación entre cirugía amplia y radioterapia puesto que representó el 35.71% de todos los pacientes, estando en segundo plano con iguales porcentajes (28.57%) la cirugía amplia así como también combinación de cirugía + radioterapia + quimioterapia. En 2 casos la cirugía fue tan amplia que hubo necesidad de amputar extremidades. Un paciente prefirió no recibir tratamiento alguno.

No se sabe el estado de los pacientes después de los tratamientos efectuados, pero si se sabe que cuatro de ellos reconsultaron en los primeros 5 meses después de efectuado el diagnóstico, por probable recidiva; los tratamientos efectuados fueron variables en dos casos se utilizó cirugía amplia, en otro cirugía más radioterapia, en el restante se utilizó combinación de cirugía + radioterapia + quimioterapia. Otro paciente habría recidivado 6 veces encontrándose vivo aún a los 2 años de efectuado el diagnóstico (el tratamiento recibido fue cirugía amplia + radioterapia). Dos pacientes recidivarón en los dos primeros años de haberse efectuado el diagnóstico (el tratamiento recibido fue uno de ellos

cirugía + radioterapia y el otro paciente cirugía + radioterapia + quimioterapia). Otro paciente recidió dos veces encontrándose vivo 4 años después de su diagnóstico (tratamiento instituido Cirugía + radioterapia + quimioterapia). Un paciente recidió cuatro veces estando vivo a los 15 años de haberse efectuado el diagnóstico y de haber recibido como tratamiento de cirugía + radioterapia.

Cinco pacientes (35.71%) se encontraban aún vivos 2 años después de efectuado el diagnóstico, habiendo recibido 2 de ellos tratamiento cirugía + radioterapia + quimioterapia y 3 de los casos recibieron como tratamiento cirugía + radioterapia. Los 9 pacientes restantes no se conoce su estado.

A los 4 años de efectuado el diagnóstico se sabe que dos pacientes han logrado sobrevivir (14.28%) habiéndose efectuado en ellos combinación de tratamientos de cirugía + radioterapia + quimioterapia y Cirugía + radioterapia. Únicamente se sabe que 1 paciente logró sobrevivir hasta los 15 años después de efectuado el diagnóstico. Actualmente no se sabe cuál es el estado de los pacientes por lo que no se puede realizar con veracidad el pronóstico de los pacientes investigados.

En la literatura se ha encontrado niveles de sobrevida variables dependiendo del estadio, tipo histológico. Existiendo mejor pronóstico para pacientes que se encuentran en el estadio I.

Se ha indicado que el tratamiento básico de elección es la cirugía amplia con la cual se ha visto sobrevida en 2 años de 19% de los pacientes, pero últimamente es notorio el hecho de mejorar el pronóstico a un 47% en 2 años utilizando como tratamiento cirugía amplia + radioterapia + quimioterapia.

8.- CONCLUSIONES

- 1.- Se encontraron un total de 290 neoplasmas malignos de tejidos blandos en los Hospitales General San Juan de Dios e INCAN, siendo 34 de ellos Rabdomiosarcomas lo cual hace un 11.72%.
- 2.- Existe ligero predominio de pacientes del sexo masculino en el padecimiento de estos sarcomas, lo cual no es estadísticamente significativo.
- 3.- El Rabdomiosarcoma ocurrió con mayor frecuencia en la primera década de la vida (23.52%).
- 4.- Los lugares anatómicos más afectados fueron: muslo, brazo, pierna, cuello.
- 5.- El tipo histológico más frecuente fue el peomórfico, haciendo la salvedad que en 76.47% de los casos, no se logró determinarlo.
- 6.- La mayoría de los pacientes con Rabdomiosarcoma son solteros (42.8%).
- 7.- El grupo étnico más afectado es el correspondiente a los ladinos.
- 8.- El mayor porcentaje de los pacientes afectados son originarios del departamento de Guatemala, pero su preponderancia no es muy marcada sobre los otros municipios de Guatemala.

- 9.- Las manifestaciones clínicas que fueron referidas en su mayoría son: lesiones en crecimiento (100%); masa (64%); dolor (42.85%); sangrado (21.4%); disnea (14.28%); hematuria, incontinencia urinaria, disuria, úlcera, disfagia.
- 10.- El tiempo de evolución de la sintomatología fue de 71% en los primeros doce meses, lo cual indica que su evolución es rápida.
- 11.- No se encontró antecedentes de importancia para poder atribuir alguna relación con Rabdomiosarcoma en la mayoría de los pacientes, pero si se reportaron 2 casos con traumatismos previos en áreas afectadas y un caso asociado a otra neoplasia.
- 12.- Las metástasis más frecuentes se localizaron en ganglios (regionales y no regionales) pulmón, sistema óseo.
- 13.- El tiempo en que aparecieron las metástasis en relación al momento de realizar el diagnóstico oscila entre 0 días y 6 meses (71%).
- 14.- El método diagnóstico definitivo más utilizado fue la biopsia excisional (85.7%) luego la biopsia incisional (14.2%).
- 15.- Se utilizan otros medios diagnósticos como lo son estudios radiográficos, siendo su utilidad como coadyuvantes únicamente.
- 16.- El tamaño de la pieza de anatomía patológica en su mayoría (42.8%) osciló entre 10-20 centímetros.
- 17.- En 64% de los casos se utilizó el tratamiento combinado,

usándose como tratamiento básico el procedimiento quirúrgico.

- 18.- No se pudo determinar el pronóstico de los pacientes ya que no existió seguimiento en todos los casos.

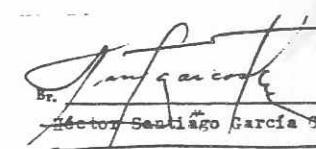
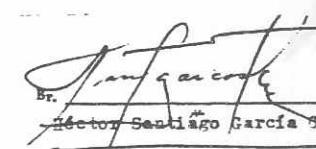
9.- RECOMENDACIONES

- 1.- Considerar la importancia que tiene la realización del diagnóstico exacto en pacientes que presentan masas localizadas en los tejidos blandos.
- 2.- Considerar el hecho de que al realizar un diagnóstico exacto y temprano, se podrá realizar un tratamiento adecuado y así mejorar el pronóstico de estos pacientes.
- 3.- Tratar de establecer un sistema que logre determinar el estado de los pacientes posterior a su tratamiento, dado que en su mayoría no se sabe cual es el pronóstico.
- 4.- Mejorar la información básica sobre el estado e historia del paciente para poder realizar en el futuro estudios más completos sobre nuestra patología.

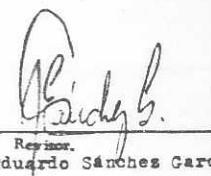
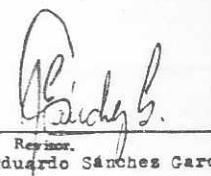
10.- BIBLIOGRAFIA

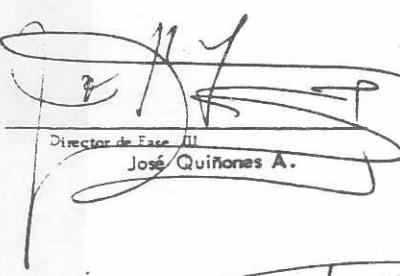
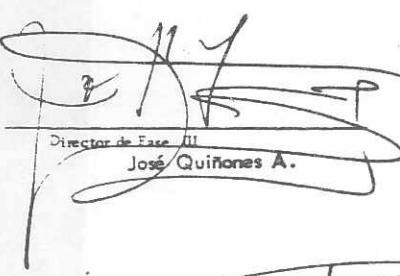
- 1.- Ackerman, L. V. and del Regato, J.A.: Cancer diagnosis, Treatment and prognosis. St. Louis: C.V. Co., 1970 4th edition.
- 2.- Albores-Saavedra, J., Martin, R.G., and Smith, J. L. - Jr: Rhabdomyosarcoma: a study of 35 cases. Ann. Surg.- 157:186-197. 1963.
- 3.- Cassady, J.R., Sagerman, R.H., Tretter, P., and Ellsworth, R.M. Radiation therapy for Rhabdomyosarcoma. Radiology 91:116-120 1968.
- 4.- Castro, F., Aguilar, V. and Barillas, E. Oncología Clínica. Estudio multidisciplinario. Médico-Quirúrgico 1975.
- 5.- Das Gupta, T.K.: Management of Soft Tissue Sarcomas. Surg. Gynecol. Obstet. 137: 1012-3 Dec. 73.
- 6.- Ferrell, H.W. and Frable, W.J., Soft Part Sarcomas. - Review and comparison of a second series. Cancer 30 (2) 475. August 1972.
- 7.- Gaillard, W. et. al. Diagnosis and management of Soft Tissue Sarcomas Am. Surg. 40:60-71 Jan 74.
- 8.- Garancis, J.C., Komorowski, P.A., and Kuzma. Granular Cell Myoblastoma. Cancer 25:542. 1970.
- 9.- Gil, A. Sarcomas de Tejidos Blandos. Tesis. Guatemala USAC 1978.

- 10.- Hare, H.F., Cerny, M.J.: Soft Tissue Sarcoma. A review of 200 cases Cancer 30:1332-1337 1963.
- 11.- Mahour, G.H., Soule, E.H., Mills, S.D. and Lynn, H.B. Rhabdomyosarcoma in infants and children. J. Pediat. - Surg 2:402 1967.
- 12.- Morales y Morales, A.E. Tumores Malignos de Tejidos Blandos. Tesis Guatemala USAC 1973.
- 13.- Patton, R.B. and Horn, R. B. and Horn, R.C. Jr: Rhabdomyosarcoma. Clinical and pathological features and comparison with human fetal and embryonal skeletal muscle. - Suergery 52:572-584 1962.
- 14.- Rosales, R: Sarcomas de las Partes Blandas. Tesis. México. UNAM 1974.
- 15.- Stout, A.P. and Lattes R.: Atlas Tumor Pathology, tumors of the Soft Tissues. Second series Fascicle I Armed Forces Institute of Pathology. Maryland 1966.
- 16.- Weichert, K.A. et al Rhabdomyosarcoma in children, Am. J. Clin. Pathol. 66 (4) 692-701 Oct. 1976.

Dr. 
Br. 
Hector Santiago Garcia Bautista

Dr. 
Ases. 
Pedro Joaquin Garcia Pinto

Dr. 
Rep. 
Juan Eduardo Sanchez Garcia

Dr. 
Voc. 
Director de Fase III
Jose Quiñones A.

Dr. 
Sec. 
Claudio Gonzalez M.

Dr. 
Voc. 
Decano.
Rolando Castillo Montalvo