

## Rabdomiosarcoma Infantil: Hallazgos clínicos – patológicos

**Dra. Franco Ortega Michell Estefanía**

[drafranco1989@hotmail.com](mailto:drafranco1989@hotmail.com)

Magíster en Seguridad y Salud Ocupacional

**Dra. Aguabi Cejido Silvia Alexandra**

[alexa-19-2@hotmail.com](mailto:alexa-19-2@hotmail.com)

Magíster en Seguridad y Salud Ocupacional

**Dr. Medina Guevara Antonio Joaquín**

[antonio.m\\_10@hotmail.com](mailto:antonio.m_10@hotmail.com)

Médico General

**Dra. Araujo Pozo Oliva Nathaly**

[nathytha96@gmail.com](mailto:nathytha96@gmail.com)

Magíster en Seguridad y Salud Ocupacional

**Dra. Gómez Panta Gabriela Mishelle**

[gami-gomez@hotmail.com](mailto:gami-gomez@hotmail.com)

Médico residente en el Hospital IEES Ceibos

### RESUMEN

El rabdomiosarcoma (RMS) es el sarcoma de tejido blando más común en niños y representa una neoplasia de alto grado de células esqueléticas similares a mioblastos. Décadas de investigación clínica, han mejorado gradualmente nuestra comprensión de la fisiopatología del RMS y han ayudado a optimizar la atención clínica. Los dos subtipos principales de RMS, originalmente caracterizados sobre la base de características microscópicas de luz, están impulsados por mecanismos moleculares fundamentalmente diferentes y plantean distintos desafíos clínicos. La terapia curativa depende del control del tumor primario, que puede surgir en muchos sitios anatómicos distintos, así como del control de la enfermedad diseminada que se sabe o se supone que está presente en todos los casos. La estratificación de riesgo sofisticada para niños con RMS incorpora varias características clínicas, patológicas y moleculares, y esa información se utiliza para guiar la aplicación de una terapia multifacética. Históricamente, dicha terapia ha incluido quimioterapia citotóxica, así como cirugía, radiación ionizante o ambas. En este artículo, se describe información relevante sobre el RMS, los elementos de la atención clínica, incluidos los diagnósticos, la atención basada en el riesgo de la enfermedad recién diagnosticada y recidivante, para de aquella manera, tener información más actualizada sobre esta neoplasia pediátrica.

**Palabras claves:** *rabdomiosarcoma; sarcoma; quimioterapia; radiación ionizante.*

Correspondencia: [drafranco1989@hotmail.com](mailto:drafranco1989@hotmail.com)

Artículo recibido 25 enero 2023 Aceptado para publicación: 25 febrero 2023

Conflictos de Interés: Ninguna que declarar

Todo el contenido de **Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar**, publicados en este sitio están disponibles bajo

Licencia [Creative Commons](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/) 

Cómo citar: Franco Ortega, M. E., Aguabi Cejido, S. A., Medina Guevara, A. J., Araujo Pozo, O. N., & Gómez Panta, G. M. (2023). Rabdomiosarcoma Infantil: Hallazgos clínicos – patológicos. *Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar*, 7(1), 9799-9816. [https://doi.org/10.37811/cl\\_rcm.v7i1.5176](https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v7i1.5176)

## Pediatric Rhabdomyosarcoma: Clinical-pathological findings

### ABSTRACT

Rhabdomyosarcoma (RMS) is the most common soft tissue sarcoma in children and represents a high-grade neoplasm of myoblast-like skeletal cells. Decades of clinical research, have gradually improved our understanding of the pathophysiology of RMS and helped optimize clinical care. The two main subtypes of RMS, originally characterized on the basis of microscopic characteristics of light, are driven by fundamentally different molecular mechanisms and pose distinct clinical challenges. Therapy care depends on the control of the primary tumor, which can arise at many different anatomical sites, as well, as the control of disseminated disease that is known or assumed to be present in all cases. Sophisticated risk stratification for children with RMS incorporates several clinical, pathological, and molecular features, and that information is used to guide the application of multifaceted therapy.

Historically, such therapy has included cytotoxic chemotherapy, as well, as surgery, ionizing radiation, or both. This article describes relevant information about MSY, elements of clinical care, including diagnostics, risk-based care for newly diagnosed and recurrent disease, so that we have more up-to-date information about this pediatric neoplasm.

**Key words:** *rhabdomyosarcoma; sarcoma; chemotherapy; ionizing radiation.*

## INTRODUCCIÓN

Rabdomiosarcoma infantil es un cáncer que se origina en las células mesenquimatosas embrionarias, las cuales se caracterizan por diferenciarse de las células del músculoesquelético. Esta patología puede presentarse en cualquier tipo de tejido muscular sin importar la localización del mismo, debido a aquello, las manifestaciones clínicas son diversas e inespecíficas.

Esta neoplasia fue descrita por primera vez por Weber en 1854. Alrededor del 90% de todas las presentaciones de RMS están en individuos menores de 25 años, y casi el 70% son en niños menores de 10 años. La mayoría de los casos son diagnosticados en niños menores de 6 años, siendo también estos casos esporádicos sin embargo esta patología se encuentra asociada a síndromes familiares. (1)

En los pacientes cuya enfermedad es localizada, las tasas generales de supervivencia a 5 años han mejorado a más de 80 % durante la última década, debido al tratamiento multidisciplinario que consta del uso combinado de cirugía, radioterapia y quimioterapia. Pero, en pacientes con enfermedad avanzada con metástasis, las tasas de supervivencia no han mejorado significativamente. Estos pacientes tienen una tasa de supervivencia sin complicaciones a 5 años de menos de 30 %.

El RMS en niños se presenta en 2 tipos: embrionario y alveolar. El rabdomiosarcoma embrionario es más frecuente en niños menores de 5 años. Generalmente afecta la cabeza, el cuello, la vejiga, testículos, la vagina y próstata. El rabdomiosarcoma de tipo alveolar no tiene una edad de predilección, puede presentarse a cualquier edad, con frecuencia afecta los músculos de los brazos, tronco.

Los tipos de RMS incluyen rabdomiosarcoma embrionario, es el tipo más frecuente, el cual tiene una incidencia del 60%, seguido por el tipo alveolar, representa aproximadamente el 20% de los casos, los tipos pleomórfico y huso/esclerosante tienen una incidencia más baja, aproximadamente del 10%. Este tipo de cáncer se considera como la neoplasia con mayor malignidad de tejidos blandos más común en niños. (2)

## MÉTODOS

Para la investigación de este artículo se realizó una investigación exhaustiva ya que, a pesar de ser una enfermedad bastante conocida, tiene una incidencia baja, por lo que no existe una extensa fuente de información y la mayoría de los datos encontrados se remontan a los años 1990-2000, existiendo muy poca actualización sobre el tema. Sin

embargo, se han tomado en consideración 28 artículos que tienen gran relevancia para la investigación, dentro de los cuales, para poder ampliar la información se buscaron en dos idiomas; español e inglés.

Las fuentes de investigación fueron revistas indexadas y artículos de libros digitales; entre las revistas elegidas estaban Scopus, Medline, New England Journal of Medicine, The Lancet, American Journal of Surgery, etc.

## **DISCUSIÓN**

### **Epidemiología**

El RMS pediátrico es una neoplasia maligna de tejido blando de origen mesenquimatoso. Esta patología tiene una incidencia alrededor del 4 % de los casos de cáncer en infantil, con un rango de edad que varía desde los primeros meses de edad hasta los 14 años, y aproximadamente el 2 % de los casos afecta a adolescentes y jóvenes adultos entre 15 a 19 años. En términos generales, el RMS tiene una incidencia de 5 casos por millón de niños, esto representa alrededor de 350 casos por año. (3) De dichos casos por año, el 50 % aparecerá durante los primeros 10 años de vida de los individuos. Los pacientes masculinos tienen una incidencia más alta en presentar tumores embrionarios, mientras que los tumores alveolares tiene predilección de presentarse en los pacientes de raza negra. (4) Las diferencias en la incidencia entre regiones y dentro de ellas pueden deberse a la variabilidad de los factores ambientales, la vigilancia del cáncer o las prácticas diagnósticas.

Mediante una gran muestra de población, se realizó una de las evaluaciones más completas de la distribución y supervivencia de RMS, la cual fue publicada en el año 2009, para lo cual, se utilizó datos del programa Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER). Dicho análisis tuvo un periodo de estudio que comprendió desde 1975 hasta 2005, se registró nueve casos de cáncer en EE. UU., lo cual representa aproximadamente el 35 % de la población de EE. UU. Dicho estudio demuestra que evaluar los determinantes del RMS son bastante limitados, porque esta neoplasia es poco frecuente (hay aproximadamente 350 casos de RMS recién diagnosticados por año en EE. UU). Además, estos estudios a menudo presentan hallazgos equívocos o relativamente modestos. (5)

La incidencia de RMS es ligeramente elevada en los países europeos en comparación con los EE. UU. Según el informe de un estudio en donde se incluyeron 59 registros de cáncer

de 19 países de Europa, dio como resultado una incidencia global de RMS en Europa de 5,4 casos por millón en niños menores de 15 años durante los años 1978 y 1997. La incidencia estuvo entre 4,8 por millón en Europa del Este y 6,1 por millón de habitantes, en el norte y en el sur de Europa. Otro estudio comprendido entre los años 1984 al 2010, comprobó que la incidencia de RMS en Suecia fue de 4,9 casos por millón. Sin embargo, Asia parecen tener una menor incidencia de RMS si lo comparamos con la cantidad de casos existentes en Estados Unidos y Europa. (6)

Estudios del Registro de Cáncer de Shanghai, la incidencia de RMS fue de 3,4 por millón entre 2002 y 2005. Además, un estudio comparativo de la incidencia de cánceres pediátricos en Inglaterra y Japón estimó que la incidencia de RMS entre 1993 y 2010 fue de 3,4 por millón de personas (95 % IC = 2,8–3,9) en Japón en comparación con 5,0 por millón en Inglaterra (95 % IC = 4,6–5,3). En África subsahariana, la incidencia de RMS es muy variable. Un estudio de registros poblacionales de la Red Africana de Registros de Cáncer estimó que la tasa de incidencia de RMS infantil en África Occidental varió de 0,6 a 8,6 por millón en comparación con 2,4 a 2,5 por millón en África Meridional y 2,6 a 16,3 por millón. millones en África Oriental. (7) (8)

### **Etiología y patogenia**

Los factores predisponentes para el desarrollo de sarcoma de tejidos blandos son desconocidos, por lo que el RMS se considera como una neoplasia idiopática. Diversos estudios indican que existe un mayor riesgo de rabdomiosarcoma secundario a la exposición a la radiación en el útero, el crecimiento acelerado en el útero, el nivel socioeconómico bajo y los padres que usan drogas recreativas durante el embarazo. (2)

En los últimos años se ha observado morbilidad en individuos con enfermedades genéticas que se traducen como síndromes que predisponen a la carcinogénesis, así como la neurofibromatosis tipo I, el síndrome Beckwith-Wiedemann, Síndrome de Li-Fraumeni, síndrome de Gardner. Se ha informado la coexistencia común de RMS con defectos del sistema nervioso central, los sistemas urogenital, gastrointestinal y circulatorio, y nevos melanocíticos. (9) La forma alveolar del RMS se encuentra relacionada con una translocación t (10)

Los TFEw presentan alteraciones citogenéticas que permite traducirse en una traslocación entre el cromosoma 11 y el 22. Dicha mutación genética es la más frecuente, puesto que se encuentra en la mayoría de los casos (aproximadamente en el 90% de este

tipo de tumores). La translocación afecta al gen EWS, el que se encuentra localizado en el brazo largo del cromosoma 22(22q12) y al gen FLI-1, este último se localiza en el brazo largo del cromosoma 11 (11q24). El gen de fusión resultante es el EWS–FLI-1, tiene especificidad tumoral muy alta y está presente con mucha frecuencia en los TFEw, la detección de este gen tendrá un gran valor diagnóstico. En otras investigaciones se han descrito que existen traslocaciones en pacientes con TFEw y que la implicación del gen EWS es bastante incidente. Existen diversas alteraciones cromosómicas, pero aún no se han podido investigar de una manera más amplia, por ende, no se conoce su traslación a la clínica. (11)

### Cuadro de las etiologías de RMS

**Tabla 1:** Etiologías del Rabdomiosarcoma

Etiología más frecuentes en todas las edades	
Infección	Staphylococcus aureus, Coxsackie, Gripes A y B
Isquemia muscular	Síndrome compartimental, descargas eléctricas y convulsiones
Fármacos y toxinas	Antipsicóticos, estatinas, ansiolíticos, antibióticos, anfetaminas, alcohol y cocaína
Etiología menos frecuentes en todas las edades	
Trastornos genéticos	Distrofia muscular de Becker, distrofia muscular de Duchenne
Alteraciones electrolíticas	Hipopotasemia, hipofosfatemia
Temperaturas corporales extremas	Síndrome neuroléptico maligno (hipertermia), hipertermia maligna, golpe de calor e hipotermia
Trastornos endócrinos	Hiperglucemia no cetótica, cetoacidosis diabética

### CLASIFICACIÓN HISTOLÓGICA RMS

**Tabla 2:** Calcificación histológica del Rabdomiosarcoma

Tipo histológico	Porcentaje
Embrionario	54%
Alveolar	21%
Indiferenciado	8%
Embrionario – Botrioides	6%
Pleomórfico	1
Otros	10%

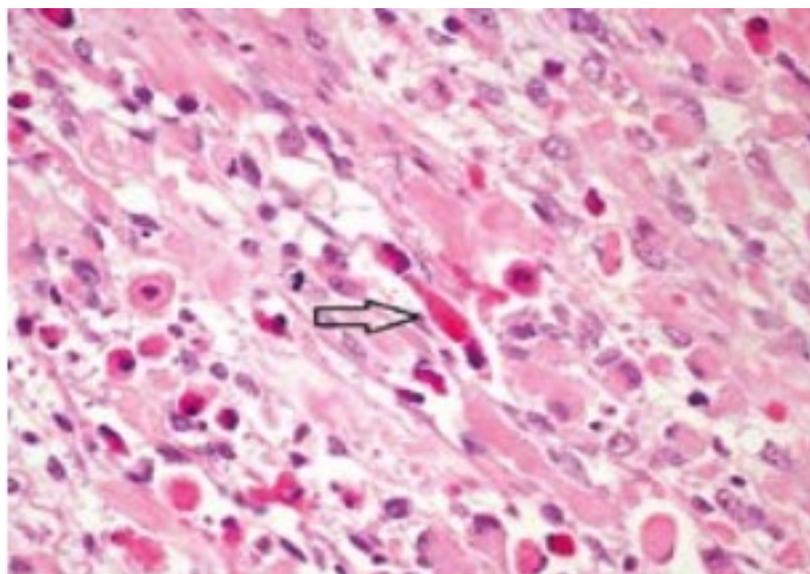
La histología del RMS muestra elementos celulares que están relacionados con las estructuras que se asemejan a las células de músculo estriado en desarrollo. Se encuentran rhabdomioblastos con un nivel diverso de atipia son las células clave en RMS diagnóstico. El rhabdomioblasto se visualiza altamente diferenciado, se presenta como una célula redonda u ovalada que contiene abundante citoplasma granular o fibrilar acidofílico, con núcleos circulares ubicados centralmente. (12)

La binucleación es un hallazgo bastante común en los estudios histopatológicos del RMS. Otro hallazgo son las vacuolas que contienen el glucógeno son a veces visibles en el citoplasma. Los rhabdomioblastos tienen la propiedad de adquirir muchas formas diferentes: cinta o renacuajo, que se asemejan a las raquetas de tenis o araña. Dentro de los núcleos se ven nucléolos grandes ocasionales. (13)

En menos del 30 % de RMS diagnosticados, se visualiza rhabdomioblastos con estrías distintivas, por esto se considera complicado el diagnóstico de un RMS ya que la característica citológica es difícil con la tinción estándar de hematoxilina y eosina. (14)

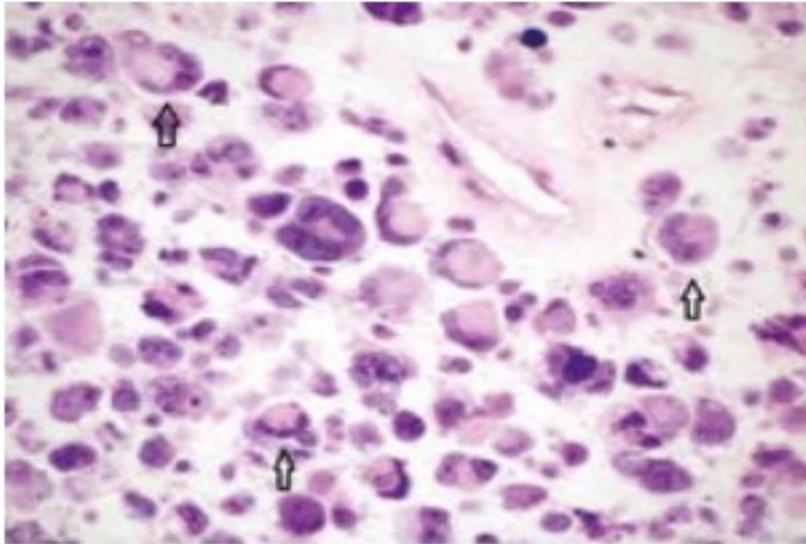
Las estrías se pueden visualizar fácilmente usando una tinción histoquímica tricolor como la hematoxilina del ácido fosfotúngstico. Sin embargo, la mayoría de los tumores son menos diferenciados o totalmente indiferenciados. Los bordes celulares de los mioblastos son en forma de estrella. A veces, las células RMS se fusionan y generan células polinucleares. (15)

**Figura 1:** *Rabdomiosarcoma embrionario. Célula neoplásica se parece al músculo esquelético estriado en desarrollo*



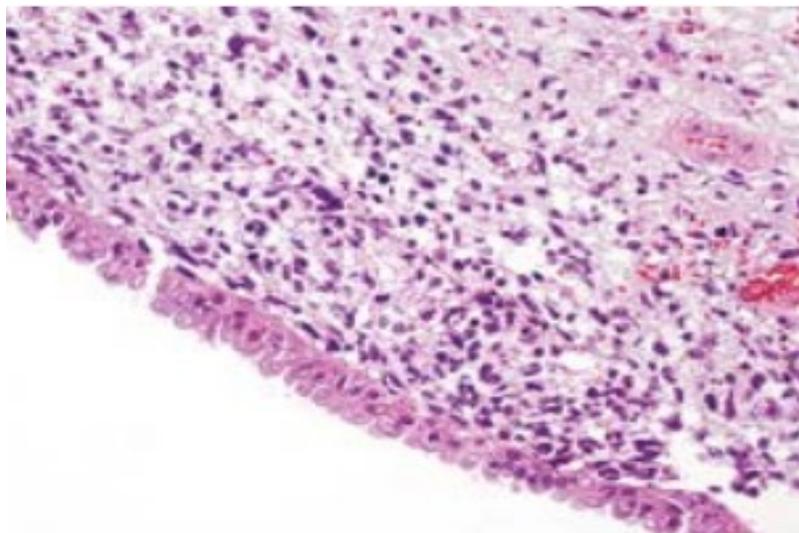
**Autores:** I. Dziuba, P. Kurzawa, M. Dopierała, A. Larque, D Januszkiewicz-Lewandowska

**Figura 2:** *Rabdomiosarcoma, tipo pleomórfico. Numeroso células con múltiples núcleos que se asemejan a células gigantes multinucleadas células*



**Autores:** I. Dziuba, P. Kurzawa, M. Dopierała, A. Larque, D Januszkiewicz-Lewandowska

**Figura 3:** *Rabdomiosarcoma embrionario, variante botrioides. Una capa cambial hiper celular con capa epitelial debajo de la parte inferior*



**Autores:** I. Dziuba, P. Kurzawa, M. Dopierała, A. Larque, D Januszkiewicz-Lewandowska

### **Rabdomiosarcoma embrionario**

La apariencia microscópica del rabdomiosarcoma embrionario (ERMS) muestra rabdomioblastos de apariencia heterogénea, se encuentran como estructuras redondas, sin desarrollar, con células de núcleo hiper cromático y basófilas. Es común encontrar citoplasma en regiones de baja densidad celular, generalmente incrustado en una submucosa mixoide. Las regiones de alta concentración de células están presentes alrededor de los vasos y son organizados en engrosamientos perivasculares. (16)

En comparación con células indiferenciadas, los rhabdomioblastos están mejor diferenciados, muestran citoplasmas acidófilos, a veces con estrías cruzadas. En general, la histología del ERMS se asemeja a una combinación de las etapas del desarrollo embrionario del músculo estriado: desde el células pequeñas, indiferenciadas y redondas, pasando a células estriadas en forma de cinta, células un poco parecidas a los polos, hasta que las células forman rhabdomioblastos completamente diferenciados. (17)

#### **Rabdomiosarcoma embrionario - variante botrioides**

En la variante botrioides de ERMS, una capa llamada “cambium compacto”, puede ser fácilmente visualizado (tiene una apariencia análoga a la capa de células vegetales que están presentes entre el xilema y el floema que provocan el engrosamiento de la planta). Estas estructuras forman un cúmulo de células neoplásicas densamente empaquetadas, se encuentra indiferenciadas justo debajo del epitelio. Las áreas más hipocelulares y mucoides, debajo de esta capa se observan neoplasias. (18)

#### **Rabdomiosarcoma embrionario – variante anaplásica**

La variante anaplásica de ERMS se compone de grandes rhabdomioblastos anaplásicos con núcleos hiper cromáticos. Estas células frecuentemente están presentes como una sola célula entre rhabdomioblastos con varios tipos de atipia. Las células son muy polimorfas porque contienen una baja cantidad de citoplasma. Esta última característica es distinta del tipo pleomórfico, en el cual, las células contienen abundante citoplasma acidófilo. También están presentes estructuras mitóticas atípicas. (18)

#### **Diagnóstico**

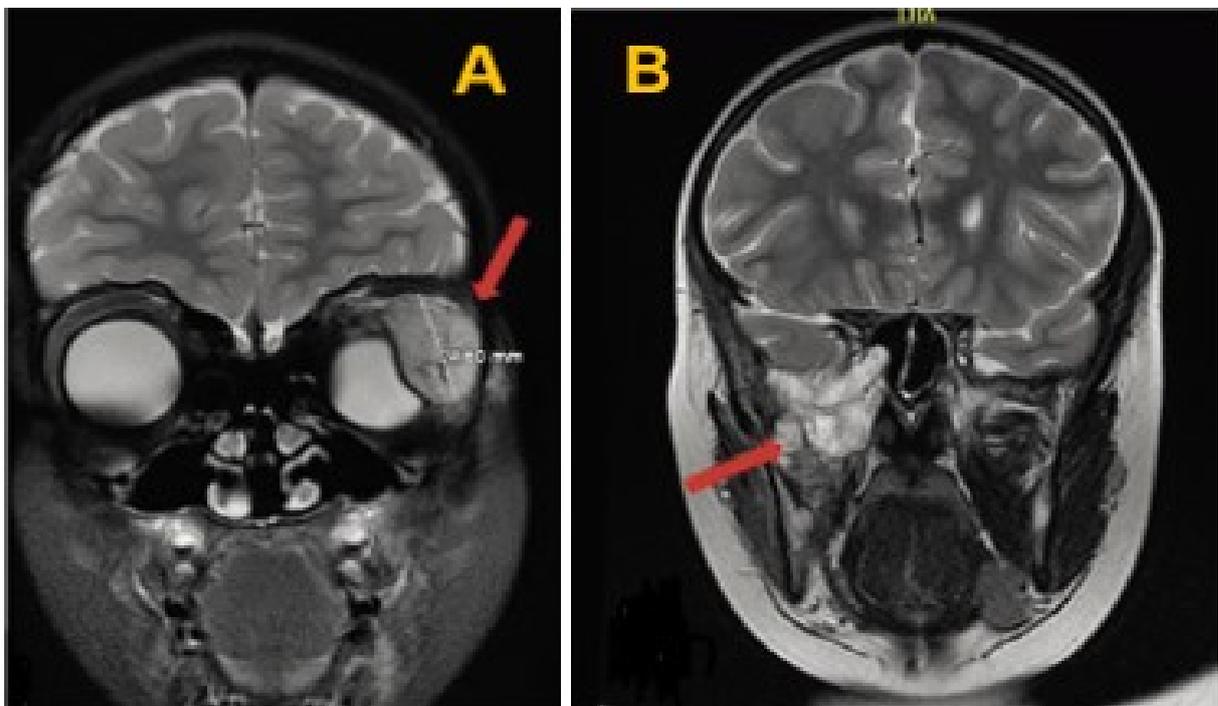
La historia clínica y el examen físico será la primera herramienta para encaminar a un diagnóstico confirmatorio con pruebas de imágenes e histopatológicas. El examen físico es muy importante ya que la palpación servirá para determinar la presencia de masas anómalas y el conocer los antecedentes del paciente es fundamental, ya que al existir precedentes de familiares con cáncer podría ser indicativo de que la presencia de masas sea potencialmente maligna. (19)

Otro método de diagnóstico confirmatorio es la biopsia, la muestra se tomará en donde se encuentra el tumor, aunque frecuentemente también se toma muestra de la médula ósea, en la cual se extraerá mediante una aguja en el hueco de ambos lados de la cadera un poco de sangre y un pequeño trozo de hueso, el patólogo se encargará de verificar si existe la presencia de cáncer.

También se suele enviar exámenes de imágenes, la radiografía en casos de RMS es poco útil a diferencia de la tomografía computarizada (TC) la cual servirá para tener una imagen detallada de las regiones del cuerpo en donde se encuentren los tumores y también presentará imagen de los ganglios linfáticos desde diferentes ángulos. Un estudio de imágenes más específico en casos confirmados de RMS es la tomografía por emisión de positrones (TEP) ya que está enfocado en encontrar células de tumores malignos inyectando glucosa radioactiva la cual hará que dichas células muestren una imagen brillante ya que las células malignas absorben la glucosa. (20)

La resonancia magnética también es considerada una herramienta diagnóstica para estos casos ya que se obtiene una imagen clara sobre la diseminación ganglionar. En algunos casos resulta útil el estudio de gammagrafía ósea para evaluar el comportamiento de las células, si estas se multiplican rápido, posiblemente sean cancerosas. La punción lumbar es un estudio poco frecuente para confirmar la presencia de RMS, generalmente se usa cuando ya existe un diagnóstico.

**Figura 4** Resonancia magnética de diferentes localizaciones del RMS. *A:* Rabdomiosarcoma en región orbitaria. *B:* RMS parameningeo, localizada en el espacio masticador derecho que invade la fosa craneal media y el seno cavernoso.



**Autor:** A. Sastre Urgellés, P. Rubio Aparicio

## Clínica

Los síntomas que desencadenan el RMS varían de acuerdo al tamaño y la ubicación del tumor. Es común que al principio puede aparecer como un bulto en el cuerpo de un niño, con o sin inflamación, pero la mayoría de veces no producirá dolor. En otros casos, el RMS no presentan síntomas llamativos o hay una ausencia de aquello debido a que el tumor puede estar alojado muy profundo en el cuerpo. Si la neoplasia se encuentra en el área de la cabeza o el cuello, la sintomatología va a variar dependiendo de los órganos afectados. (21)

**Tabla 3:** Manifestaciones clínicas de acuerdo a la localización

<b>Cavidad orbitaria</b>
Disminución parcial o pérdida total de la visión
Fotofobia
<i>Protuberancia o hinchazón en los ojos</i>
Caída del párpado
Estrabismo convergente o divergente
Exoftalmia
Fijeza del globo ocular
Compresión mecánica del globo ocular
<b>Cavidad nasal</b>
Obstrucción nasal
Pérdida parcial o total del olfato
Epistaxis
Sinusitis a repetición
Dificultad respiratoria
<b>Cavidad oral</b>
Desviación de la lengua
Alteraciones de la deglución
Sangrado orofaríngeo
Alteraciones en la fonación
<b>Sistema nervioso</b>
Cefalea
Parálisis facial
Alteraciones endocrino-metabólicas
Inflamación.
Retardo cognitivo
Pérdida parcial o total de la audición
<b>Otras manifestaciones clínicas</b>
Presencia de masas palpables
Acumulación de sangre venosa
Otorragia
Disminución de la irrigación arterial

**Autores:** Frank Hernández, Dayana Fernández

**Figura 5** Rabdomiosarcoma en paciente masculino de 2 años



*Autor: Dra. Martin Sanguenza – patología.org*

### **Tratamiento**

El tratamiento del RMS infantil generalmente es multidisciplinar ya que incluirá radioterapia, cirugía y quimioterapia. El orden de dichos tratamientos va a depender del tamaño y tipo del tumor, de la localización y del órgano donde se formó el tumor, incluso debe realizarse estudios complementarios para determinar si el tumor se diseminó a los ganglios linfáticos u otras partes del cuerpo. (22)

### **Cirugía**

La cirugía se basa en la extirpación del tumor, se emplea como el tratamiento del RMS, este procedimiento se llama escisión local amplia, el cual consiste en la extirpación del tumor, incluyendo parte del tejido que rodea la masa y los ganglios linfáticos.

Para los niños con RMS de bajo riesgo, el control local no disminuyó con pequeñas dosis de radioterapia (RT) después de la intervención quirúrgica. Motivo por el cual, el Soft Tissue Sarcoma Committee de Children's Oncology Group (COG-STs) realizó un estudio sobre el comportamiento del cáncer en los pacientes posterior a la escisión primaria diferida, se tomó una muestra de 73 pacientes con RMS de riesgo intermedio entre los años 1999–2005. La escisión primaria diferida fue realizada en el 45 % de los pacientes con RMS del grupo III que corresponde a individuos con tumores del tronco, la cúpula vesical, y extremidades; el 84% de pacientes que se les realizó una escisión primaria diferida sin enfermedad residual macroscópica, tuvieron una buena evolución por lo que fueron considerados como aptos para una reducción gradual de la dosis de RT (ya no existía la presencia del tumor o solo con tumor microrresidual después de una escisión primaria diferida). (23)

**Tabla 4:** Clasificación post-quirúrgica del RMS. Resultados de pacientes con enfermedad no metastásica

Intergroup Rhabdomyosarcoma Group (IRSG) para clasificación post- quirúrgica	
<b>GRUPO 1</b>	Enfermedad localizada completamente resecada, sin enfermedad microscópica residual
<b>A</b>	Limitada al sitio de origen, completamente resecada
<b>B</b>	Infiltra más allá del sitio de origen, completamente resecada
<b>GRUPO 2</b>	Resección macroscópica total
<b>A</b>	Resección macroscópica con evidencia microscópica residual
<b>B</b>	Resección completa con invasión regional a ganglios
<b>C</b>	Enfermedad residual microscópica o ganglionar
<b>GRUPO 3</b>	Resección incompleta o biopsia con tejido residual
<b>GRUPO 4</b>	Metástasis a distancia

*Autor: American Society of Clinical Oncology*

### Radioterapia

Según un estudio se valoraron a varios pacientes que fueron intervenidos quirúrgicamente y, en algunos casos, continuaron el tratamiento con radioterapia, categorizándolos en 4 grupos;

**Grupo I:** los pacientes a quienes se les extirpó por completo un RMS embrionario y evolucionaron bien sin RT. Sin embargo, debido a que alrededor del 75 % de los pacientes con rhabdomyosarcoma embrionario pertenecen a los grupos II a IV, la RT se usa para la mayoría de los pacientes.

**Grupo II:** Aproximadamente el 50% de los pacientes en este grupo cursaron por una recidiva local, la cual fue el resultado del incumplimiento de las instrucciones o por la falta de continuar el tratamiento con RT.

**Grupo III:** Este grupo pertenece a los pacientes que cursaron por recaída del RMS, se considera que el grupo III no tuvo una buena respuesta al tratamiento. Aproximadamente el 35% de los pacientes no lograron tener la remisión completa o presentaron recaída local. Todos los pacientes que tuvieron compromiso tumoral de los ganglios linfáticos durante el diagnóstico, se consideran como parte de este grupo, ya que tienen un riesgo

más alto de fracaso local y a distancia, a diferencia de los pacientes sin compromiso ganglionar. (24)

**Grupo IV:** Son aquellos pacientes que a pesar del tratamiento tienen metástasis, los pacientes de este grupo tienen un mal pronóstico y la esperanza de vida más baja.

El número de pacientes que alcanzaron la remisión completa con quimioterapia y cirugía, fue aproximadamente el 20% de los individuos que pertenecían a los grupos I a III, pero algunos pacientes presentaron recaída local o regional, y el 30% de los pacientes con RMS del grupo II presentaron recaída local o regional. Las recaídas de los pacientes, ya sean locales o regionales representaron aproximadamente el 75% de las recaídas en los pacientes pediátricos con RMS del grupo IV, sin embargo, en el grupo II hubo un 46 % de todas las recaídas por esta enfermedad. (25)

La radioterapia (RT) es un método eficaz para lograr el control local del tumor en pacientes con enfermedad residual microscópica o macroscópica después de una biopsia, resección quirúrgica inicial o quimioterapia. (26)

**Tabla 5:** Dosis de radioterapia según el grupo de rhabdomyosarcoma, el tipo histológico y el sitio de la enfermedad

<b>Grupo I</b>	
<i>Embrionario, negativo para una fusión</i>	No se necesita radioterapia.
<i>Positivo para FOXO1</i>	36 Gy dirigidos al sitio comprometido (prequimioterapia).
<b>Grupo II</b>	
<i>N0 (enfermedad residual microscópica después de la cirugía)</i>	36 Gy dirigidos al sitio comprometido (prequimioterapia).
<i>N1 (compromiso de ganglio linfático regional reseado)</i>	36 Gy dirigidos al sitio y los ganglios comprometidos (prequimioterapia).
<b>Grupo III</b>	
<i>Tumores orbitarios y no orbitarios</i>	45,4 Gy para tumores orbitarios en remisión completa. Para otros sitios y para los tumores orbitarios en remisión parcial, se usa 50,4 Gy con reducción del volumen después de 36 Gy si la respuesta a la quimioterapia es excelente (o la remisión es completa luego de la escisión diferida) y hay tumores no invasivos que hagan presión; sin reducción del volumen para tumores invasivos. 59,4 Gy para mejorar la enfermedad residual a las 9 semanas para tumores que miden >5 cm (si se inscribieron en el protocolo del COG).
<i>N1 con enfermedad residual macroscópica después de cirugía o quimioterapia</i>	50,4 Gy
<b>Grupo IV</b>	
	Igual que para los otros grupos e incluye todos los sitios metastásico, si es inocuo y posible. <i>Excepción:</i> los pulmones (metástasis pulmonares) se tratan con 12 a 15Gy según la edad.

**Autor:** Children's Oncology Group

### Quimioterapia

Todos los pacientes pediátricos con RMS deberán recibir quimioterapia. La intensidad y duración de la quimioterapia dependen del grupo de riesgo de cada individuo, sin embargo, los adolescentes que reciben quimioterapia experimentan menos efectos tóxicos hematológicos, pero tienen más efectos tóxicos en los nervios periféricos a diferencia de los pacientes más jóvenes. (27)

### PRONÓSTICO

El pronóstico del RMS suele ser favorable en los casos de niños con enfermedad localizada que reciben terapia oportuna de modalidad combinada, estos pacientes tendrán una supervivencia aproximada del 70 % a los 5 años del diagnóstico. Las recaídas

son muy poco frecuentes en los pacientes que no presentan complicaciones a los 5 años del diagnóstico del RMS. Los episodios tardíos a 10 años tienen una tasa del 9%. Los pacientes con una evolución de la enfermedad que sea irresecable en un sitio desfavorable en el momento del diagnóstico de RMS son más propensos a tener recaídas, al igual que los pacientes con enfermedad avanzada o metastásica. (27)

## **CONCLUSIÓN**

En la actualidad los fundamentos del tratamiento del RMS se basan en el concepto de terapia adaptada al grupo de riesgo, es fundamental la presencia de un equipo multidisciplinario en el manejo de estos pacientes, pues los resultados más favorables se han obtenido a través de la integración del tratamiento local, cirugía y radioterapia, junto con el tratamiento sistémico, pilar fundamental de la terapéutica del RMS.

La severidad de esta enfermedad dependerá de la edad en que fue diagnosticado el paciente, y las opciones terapéuticas a la que podría ser sometido el paciente. Incluso teniendo tratamiento con RT y quimioterapia posterior a una cirugía, no todos los pacientes responden favorable al tratamiento. Las recaídas dependerán del sitio en donde se encuentre la neoplasia y las metástasis son bastante frecuentes en este tipo de cáncer.

## **BIBLIOGRAFÍA**

Kaseb H, Kuhn J, Babiker HM. National Library of Medicine. [Online].; 2022 [cited 2023 Febrero 2. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK507721/>.

Ward Z.J. YJM,BN,FAL. Estimating the total incidence of global childhood cancer: A simulation-based analysis. *Lancet Oncol.* 2019; 20: p. 483–493.

Shenoy A AECYea. The prognostic significance of anaplasia in childhood rhabdomyosarcoma: A report from the Children's Oncology Group. *Eur J Cancer.* 2021;(143:): p. 127-133.

Williams L.A. RM,KRD,MCC,MBA,CEJ,SLG. The association between sex and most childhood cancers is not mediated by birthweight. *Cancer Epidemiol.* 2018; 57:7–12.

- Lychou S.E. GGG,LGE. Higher rates of metastatic disease may explain the declining trend in Swedish paediatric rhabdomyosarcoma survival rates. *Acta Paediatr.* 2018; 105:74–81.
- Stefan C. BF,FJ,LB,PDM. Cancer of childhood in sub-Saharan Africa. *Ecancermedalscience.* 2017; 11(755).
- Parkin D.M. SC. Childhood Cancer in sub-Saharan Africa. *Ecancermedalscience.* 2017; 11(69).
- Bharat R PUMPRAD. MYOD1 (L122R) mutations are associated with spindle cell and sclerosing rhabdomyosarcomas with aggressive clinical outcomes. *Mod Pathol.* 2017; 29(12):1532-1540.
- Orpha Net. Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos. [Online].; 2017 [cited 28 Enero 2023. Available from: [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=ES&Expert=780](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=ES&Expert=780).
- Villa AM. Tumores óseos. Rabdomiosarcomas. *Pediatr Integral.* 2017; 7: p. 458–464.
- Diego S. Vanellaa AMEa. Rabdomiosarcoma alveolar con metástasis cardíaca en un. *Arch Argent Pediatr.* 2021; 119(4):e349-e352.
- Daniel C. Caracterización clínica de los pacientes con tumores orbitarios. Instituto Mexicano Del Seguro Social. 2018.
- Sandra M Córdoba MNlea. Rabdomiosarcoma Infantil De Los Pies A La Cabeza. *Sociedad Española de Radiología Médica.* 2019;; p. 1-25.
- Presti RL, Laconi M, et al. Marcadores moleculares en rabdomiosarcoma pediátrico: de la biología molecular a la aplicación clínica. *Revista Jornadas de Investigación.* 2017;; p. 159 - 166.
- A LA, M.E Pérez-de-Oliveira et al. Manifestaciones clínicas del cáncer de cabeza y cuello en pacientes pediátricos, un análisis de 253 casos en un solo centro brasileño. *Dialnet.* 2022; 27(5): p. 329-337.
- Lindberg MR. oft Tissue Immunohistochemistry. Tumors of Sceletal Muscle Malignant. *Diagnostic Pathology: Soft Tissue Tumors.* 2017; 2: p. 372-397.
- Homma T HAOTKYAAHH. A rare case of a pineoblastoma with a rhabdomyoblastic component. *Neuropathology.* Wiley Online Library. 2017; 37(3):227-232.

- Lindberg MR. Soft Tissue Immunohistochemistry. Tumors of Skeletal Muscle Malignant. Diagnostic Pathology: Soft Tissue Tumor. 2017; 2( 10-15, 372-397).
- Alexandrescu S ea. Clinical, Pathologic, and Genetic Features of Wilms Tumors With WTX Gene Mutation. *Pediatr Dev Pathol*. 2017;; p. 20(2):105-111.
- Casey DL CYDSea. Increased local failure for patients with intermediate-risk rhabdomyosarcoma on ARST0531: A report from the Children's Oncology Group. *PUBMED*. 2019; 125 (18): 3242-3248.
- Physician Data Query. Instituto nacional de cancer. [Online].; 2022 [cited 2023 Enero 2. Available from: [https://www.cancer.gov/espanol/tipos/sarcoma-de-tejido-blando/paciente/tratamiento-rabdomiosarcoma-pdq#\\_93](https://www.cancer.gov/espanol/tipos/sarcoma-de-tejido-blando/paciente/tratamiento-rabdomiosarcoma-pdq#_93).
- Leiser D CGMRea. Tumour control and Quality of Life in children with rhabdomyosarcoma treated with pencil beam scanning proton therapy. *Radiother Oncol*. 2016; 120 (1): 163-8.
- Vern-Gross TZ IDBJea. Patterns of Failure in Pediatric Rhabdomyosarcoma After Proton Therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2016; 96 (5): 1070-1077.
- Skapek S FAea. Rhabdomyosarcoma. *Nat Rev Dis Primer*. 2021; 5: 1.
- Walterhouse D PAea. Reduction of cyclophosphamide dose for patients with subset 2 low-risk rhabdomyosarcoma is associated with an increased risk of recurrence: A report from the Soft Tissue Sarcoma Committee of the Children's Oncology. *PUBMED*. 2017; 123 (12): 2368-2375.
- Luján Corbo María ELea. Rabdomiosarcoma pulmonar primario: hallazgos clínico-patológicos e inmunohistoquímicos. *Scielo*. 2022; 82( 5 ): 781-783.
- Bradley JA KMCYea. Treatment Approach and Outcomes in Infants With Localized Rhabdomyosarcoma: A Report From the Soft Tissue Sarcoma Committee of the Children's Oncology Group. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2019; 103 (1): 19-27.