

Rabdomiosarcomas en la infancia

Childhood rhabdomyosarcoma

Andrea Bettina Cervini,¹ María Marta Buján² y Adrián Martín Pierini³

RESUMEN

El rabdomiosarcoma (RMS) es un tumor maligno derivado de las células mesenquimales precursoras del músculo estriado. Es el tumor de tejidos blandos más frecuente en niños, y son la extremidad cefálica, cuello, tracto genitourinario y extremidades los sitios más frecuentemente afectados. Los dos subtipos histológicos principales son el embrionario y el alveolar. El tratamiento dependerá de la estadificación del tumor, que incluye dentro de las modalidades terapéuticas cirugía, quimioterapia y/o irradiación.

En la actualidad, el RMS tiene una sobrevida de aproximadamente el 70%. El rápido reconocimiento y la posibilidad de un tratamiento efectivo y precoz permitirá mejorar la sobrevida y evitar secuelas invalidantes (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(6): 433-441).

Palabras clave:

rabdomiosarcoma, sarcomas de tejidos blandos, niños.

ABSTRACT

Rhabdomyosarcoma is a malignant tumour that originates in the primitive mesenchymal cells, precursors of the striated skeletal muscle. It is the most common soft tissue sarcoma of childhood. The head, neck, genitourinary system and the extremities are the sites more frequently affected by this tumor. The main histological variants are the embryonal and the alveolar subtype. Treatment depends of tumor stage and includes surgery, chemotherapy and/or radiotherapy. Currently, pediatric rhabdomyosarcoma has an overall survival of 70%. Early diagnosis and treatment of this rare disorder facilitate patients long-term survival and prevent severe sequels (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(6): 433-441).

Keywords:

rhabdomyosarcoma, soft tissue sarcoma, children.

Fecha de recepción: 16/08/2012 | **Fecha de aprobación:** 17/09/2012

¹ Médica de planta

² Médica concurrente

³ Jefe del Servicio de Dermatología

Servicio de Dermatología, Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan", Combate de los Pozos 1881, CP 1245, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: Andrea Bettina Cervini. abcervini@fibertel.com.ar



Foto 1. Rbdomiosarcoma localizado sobre nevo melanocítico congénito gigante en región dorsal.

Introducción

Los sarcomas de partes blandas son un grupo heterogéneo de tumores derivados de células mesenquimatosas que corresponden al 8% de los tumores malignos de la infancia.¹ El rbdomiosarcoma (RMS) es un tumor maligno derivado de las células mesenquimáticas primitivas destinadas a formar músculo estriado.¹⁻⁵ Es el sarcoma de partes blandas más frecuente en niños y adolescentes, representa alrededor del 60-70% de todos los sarcomas y entre el 3 y el 8% de todos los tumores malignos en pediatría.^{1,2,6-9} Aunque el RMS es un tumor de rara aparición, con una incidencia de 47 casos por millón en niños menores de 15 años, es uno de los tumores pediátricos característicos. Si bien puede presentarse en cualquier grupo etario, alrededor del 65% de los casos aparece en niños menores de 6 años. Presenta un pico de incidencia entre los 3 y 5 años de edad, otro menor en la adolescencia y disminuye la misma con la edad. La relación hombre/mujer observada es de 1,3-1,5 a 1.^{2-4,10,11}

Este tumor compromete más frecuentemente la extremidad cefálica, cuello, el sistema genitourinario y las extremidades. Si bien el compromiso cutáneo primario es excepcional, la afectación de la piel secundaria a tejidos subyacentes comprometidos no es inusual.^{1,2,5,9}

Etiopatogenia

La patogenia del RMS es aún desconocida. La exposición a radiaciones ionizantes, a ciertos químicos carcinogénicos y a virus oncogénicos ha sido asociada al desarrollo de diferentes sarcomas.¹²

La mayor parte de los RMS ocurren de manera esporádica y solamente el 9% de los mismos está relacionado con síndromes genéticos como neurofibromatosis, síndrome de Costello, nevos melanocíticos congénitos (foto 1), síndrome de Beckwith-Wiedemann, síndrome de Li-Fraumeni y exposición intrauterina a los rayos X, entre otros.^{2,8,12-17} Asimismo, se ha publicado la asociación de RMS con malformaciones congénitas, preferentemente del tracto genitourinario y del sistema nervioso central.¹²

Los dos subtipos histológicos más frecuentes del RMS (el embrionario y el alveolar), presentan alteraciones genéticas diferentes implicadas en su patogénesis.

En el RMS alveolar se ha demostrado la presencia de una translocación característica entre el brazo largo del cromosoma 2 y el brazo largo del cromosoma 13, expresada como t (2; 13) (q35, q14). Esta translocación fusiona al gen PAX 3 (implicado en la regulación de la transcripción durante el desarrollo neuromuscular temprano) con el gen FKHR (factor de transcripción). Se cree que esta fusión de factores de transcripción activaría de forma inapropiada diversos genes que favorecerían al desarrollo tumoral. Menos frecuentemente existe una translocación (1; 13)

Foto 2. Tumorción con costra hemática que ocupa la totalidad de la fosa nasal izquierda y ensancha la base de la nariz.

(p36, q14) que promovería la fusión del gen PAX7 con el FKHR. Los pacientes con tumores que expresan la fusión PAX-FKHR suelen ser más jóvenes y con lesiones localizadas en las extremidades, y sugieren un fenotipo clínico característico. Por otro lado, la fusión PAX3-FKHR se asocia clínicamente con tumores más agresivos que aquellos que presentan la fusión PAX7-FKHR. Mediante la técnica de FISH y/o PCR y/o RT-PCR se puede pesquisar la fusión de estos genes.

En el subtipo embrionario no se ha descrito aún ninguna translocación, pero sí se ha observado una pérdida de la heterocigosidad en el locus 11p15, con pérdida de información materna y duplicación del material genético paterno. En este locus es donde se encuentra el gen IGF-2 (gen del factor 2 de crecimiento similar a la insulina), el cual participaría en la patogénesis del rabdomiosarcoma. Además, en el subtipo embrionario se han evidenciado ganancias y deleciones de cromosomas, especialmente copias extra de los cromosomas 8 y 20 y del brazo largo del cromosoma 2.^{1,5,10,12,14,16} Otras alteraciones moleculares que podrían estar implicadas en el origen de este tumor, y que su conocimiento podría ser útil para el desarrollo de futuros tratamientos, incluyen la mutación del TP53 (que se observa en la mitad de los pacientes), elevación del N-myc (en el 10% de los RMS alveolares) y mutaciones en los oncogenes N-ras y K-ras (en general en los embrionarios). Además, como se expresó anteriormente, niveles del factor 2 de crecimiento similar a la insulina (IGF2) pueden estar elevados, lo que sugiere que también estarían involucrados factores de crecimiento autócrinos y parácrinos.^{16,18}

Características clínicas

El rabdomiosarcoma se origina de las células mesenquimáticas primitivas destinadas a formar músculo esquelético, pero puede localizarse en cualquier tejido mesenquimático, que incluye aquellos que no presentan músculo esquelético en su estructura, tales como próstata, vesícula o vejiga.^{1,19} Las localizaciones más frecuentes son la cabeza y cuello (40%), el aparato genitourinario (20%) y las extremidades (20%).^{1,8,9,12,17} La presentación clínica del RMS varía según la localización del tumor primario, la edad del paciente y la presencia o no de enfermedad metastásica al momento del diagnóstico. La mayoría de los síntomas está relacionada con la compresión de los órganos comprometidos o estructuras adyacentes, pudiéndose acompañar de dolor moderado.^{1,6,12} Los tumores orbitarios pueden ocasionar proptosis y/o oftalmoplejía. Aquellos que se ubican en sitios parameningeos es posible que produzcan obstrucción sinusal, nasal u ótica con ocasional drenaje mucopurulento o sanguinolento y ronquidos (foto 2). Estos tumores pueden extenderse hacia el cráneo y cuello, y ocasionar parálisis de nervios craneales,



Foto 3. RMS exofítico y lobulado ubicado en el introito vaginal.

disfagia, disfonía y/o síntomas meníngeos.

Cuando el RMS se localiza en el tronco o extremidades puede, al inicio, simular un hematoma o presentarse como un nódulo asintomático. Sin embargo, ante la presencia de edema persistente o aumento de tamaño, debe sospecharse malignidad de la lesión. Los tumores vaginales suelen aparecer en niñas muy pequeñas como una masa vaginal o episodios de sangrado (foto 3). Es posible que el RMS paratesticular se presente con edema escrotal o inguinal indoloro, confundiendo con una hernia, hidrocele o varicocele, lo que retrasa el diagnóstico y facilita su extensión por vía linfática hacia el retroperitoneo. Los tumores de vejiga causan hematuria y obstrucción urinaria, y los de próstata, por presentarse como grandes masas pélvicas, ocasionan obstrucciones del tracto urinario y/o intestinal.^{1,10,12,16}

Si bien es más frecuente la afectación cutánea en forma secundaria a la diseminación de un tumor subyacente, la presentación cutánea primaria puede manifestarse como pápulas, nódulos o masas subcutáneas de crecimiento



Foto 4. Gran RMS con sitios de necrosis en dorso de lactante.

progresivo, que alternan estructuras anatómicas vecinas y ocasionalmente causan obstrucciones^{1,9,10} (fotos 4 a 6). Las metástasis del RMS ocurren por vía linfática a los ganglios regionales, y por vía hematogena a pulmones, hueso, médula ósea, sistema nervioso central, hígado y/o corazón.^{9,16}

Histopatología

El RMS pertenece al grupo de los tumores de células pequeñas, redondas, azules de la infancia.^{9,16} Clásicamente se lo divide en 4 subtipos diferentes: embrionario (con sus 2 subtipos: botroide y de células fusiformes), alveolar, anaplásico e indiferenciado (foto 7).^{2,9,20}

El RMS embrionario es el subtipo más frecuente en la infancia: corresponde al 60% de los casos y es de pronóstico intermedio; puede presentarse en cualquier localización, pero más frecuentemente en el tracto genitourinario y extremidad cefálica. El mismo se caracteriza por la presencia de células ahusadas y/o redondeadas con núcleo hiper cromático y abundante citoplasma eosinófilo, dispuestas en grupos o aisladas dentro de un estroma de aspecto mixoide.^{2,6,17,20} El RMS botroide, variante del embrionario, corresponde al 6% de todos los casos. Microscópicamente se caracteriza por la presencia de una masa polipoide donde el denso infiltrado de células tumorales, juntamente con abundante estroma mixoide, crece por debajo de la superficie epitelial y protruye dentro de una cavidad. Estos tumores tienen un pronóstico favorable y aparecen casi exclusivamente en vejiga y vagina en lactantes y niños pequeños, y en nasofaringe en niños más grandes. Se caracterizan clínicamente por la presencia de masas tumorales de aspecto polipoide o botroide.^{16,17} El RMS de células fusiformes (*spindle cell*), variante también del embrionario, representa el 3% de todos los casos. Tiene un patrón de crecimiento leiomiomatoso, con células fusiformes con un marcado depósito de colágeno, y puede presentar una diferenciación rhabdomioblástica importante. Se localiza preferentemente en la región paratesticular, pero también es posible que se presente en cabeza, cuello, órbita y extremidades. Al igual que el botroide, es de buen pronóstico.^{12,16}

El RMS alveolar (31% de los casos) se caracteriza por la disposición en nidos de células tumorales pequeñas y redondas, con nucléolo prominente, separadas por septos de tejido fibroso. En el centro estas células aparecen dispersas, e imitan un patrón alveolar pulmonar. Estos tumores son mucho más frecuentes en adolescentes y asientan de forma habitual en las extremidades, tronco y región perianal y/o perirrectal, y son considerados más agresivos o de más alto riesgo que las formas embrionarias, pues presentan mayor capacidad de

Foto 5. Gran masa paranasal derecha que desplaza y comprime diversas estructuras anatómicas en bebé recién nacido.

ocasionar metástasis.^{12,16} Existe una variante del RMS alveolar, denominada alveolar sólido, que carece del aspecto arquitectónico alveolar característico pero que en el infiltrado tumoral se observan células pequeñas, redondeadas y densamente pobladas. El pronóstico de esta variante es igual al del alveolar clásico.

El anaplásico, anteriormente denominado pleomórfico, es el subtipo menos frecuente, suele hallarse en tronco y extremidades y ocurre más frecuentemente en pacientes adultos y rara vez se observa en los niños. Está caracterizado por células de diferente tipo y tamaño con núcleos hiper cromáticos, lobulados, grandes, con gran cantidad de figuras mitóticas. Tiene un pronóstico desfavorable.^{12,17,19,20}

Otras variantes, menos frecuentes y no bien caracterizadas de RMS, son el RMS esclerosante y el indiferenciado. Este último carece de un patrón citológico o arquitectural característico, y es el menos frecuente pero el más agresivo.^{12,16-17}

La inmunohistoquímica es una herramienta importante en la determinación del linaje celular del tumor. Anticuerpos antidesmina, actina y mioglobina han sido utilizados como marcadores musculares, lo que confirma el origen mesenquimal de estas células (foto 8). Más recientemente se ha comenzado a utilizar la miogenina y el Myo D1 que, por identificar proteínas nucleares, son más sensibles y específicas para el diagnóstico del rabdomiosarcoma.¹⁷

Si bien tanto el subtipo alveolar como el embrionario tiñen positivamente para la miogenina, este marcador presenta mayor expresión en el RMS alveolar, por lo que colabora en la diferenciación de ambos subtipos.^{2,9,12,14,16,17} La microscopía electrónica puede aportar información adicional con el hallazgo de filamentos gruesos (miosina) y finos (actina), agrupados, los cuales en secciones transversales adoptan una forma hexagonal. Entremezcladas con estos filamentos pueden observarse las bandas Z primitivas.^{16,17}

Diagnóstico

La ecografía es a menudo la primera modalidad solicitada para el diagnóstico de los RMS; sin embargo, la tomografía computada y/o la resonancia magnética (RMN) del sitio primario son indispensables para determinar el compromiso local del tumor; la RMN es el método que otorga mayor definición para determinar la extensión del tumor en los tejidos blandos.¹²

El diagnóstico se realiza mediante biopsia de la lesión, y no son de utilidad los marcadores séricos. Luego del mismo, y según lo establecido por el Grupo Internacional de Estudio de Rabdomiosarcoma (IRSG), se debe realizar la estadificación prequirúrgica del paciente de acuerdo con TNM, que incluye estudios por imágenes del sitio primario (TAC/RMN) y estudio de los posibles



Foto 6. Tumoración azulada que protruye en región sacra en un recién nacido.

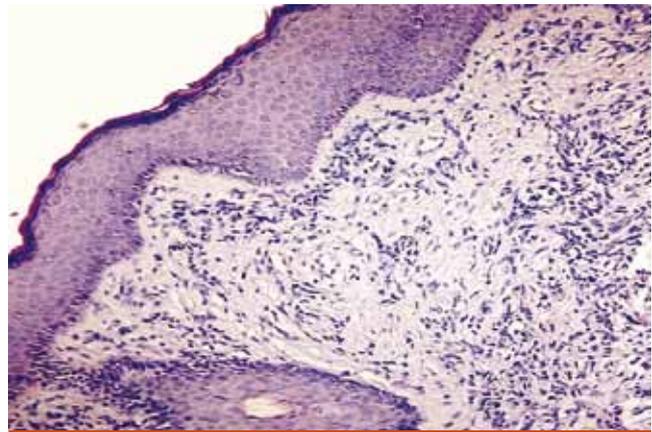


Foto 7. (H - E 20x). Proliferación fusocelular con numerosas mitosis en dermis.

lugares de metástasis (hueso, pulmón, medula ósea) (tabla 1). Luego de la resección del tumor, la estadificación se completa con la presencia de lesión residual, compromiso de ganglios linfáticos y/o presencia de metástasis, según lo establecido por el Comité de Sarcomas del Grupo Oncológico Pediátrico (COG) (tabla 2).^{2,3,12,16}

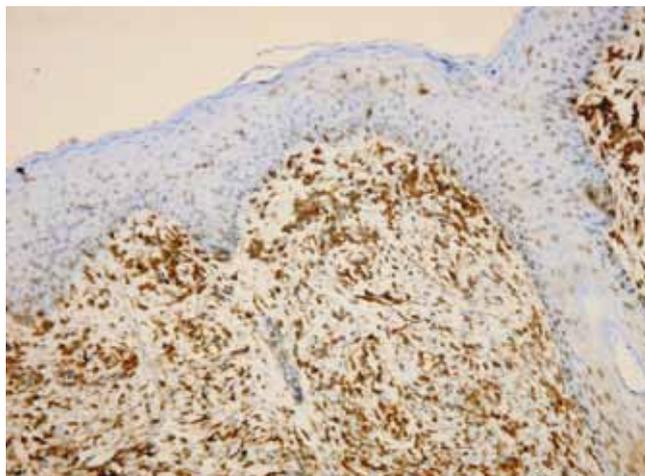


Foto 8. Inmunohistoquímica positiva para desmina (20x).

Diagnósticos diferenciales

De acuerdo con las características clínicas, localización y edad de aparición, deben plantearse como diagnósticos diferenciales otras lesiones tumorales, tales como: tumores vasculares, neuroblastomas, miofibromatosis, linfomas cutáneos, leucemias, osteosarcomas, tumor de Wilms y sarcomas de tejidos blandos, entre otros.^{2,9,16,17}

También el RMS debe diferenciarse de entidades no tumorales, que pueden simular una neoplasia como celulitis, abscesos, hematomas y prolapsos uretrales (en la variedad botroide), entre otros (tabla 3).

Tratamiento

El RMS es un tumor poco frecuente, que requiere un equipo multidisciplinario y un tratamiento complejo, por lo que los pacientes deben ser tratados en centros de alta complejidad.¹² Históricamente la cirugía, como única opción, lograba una cura de alrededor del 20% de los pacientes, lo que implicaba que, a pesar de una aparente resección local, el tumor se diseminaba o permanecía microscópicamente en el sitio.

Posteriormente, gracias a diversos estudios multidisciplinarios que emplean protocolos que incluyen poliquimioterapia y radioterapia en adición a la cirugía,⁶ estos porcentajes mejoraron y llegaron, actualmente, a una tasa de supervivencia de alrededor del 70% en aquellos pacientes sin metástasis al momento del diagnóstico.^{2,16,17}

Los protocolos actuales de tratamiento proponen tres opciones terapéuticas: a) grupo I (enfermedad localizada): resección quirúrgica completa y quimioterapia; b) grupo II (resección local total con evidencia de extensión regional) y grupo III (resección incompleta con lesión residual): cirugía con quimioterapia e irradiación posterior;

TABLA 1. Estadificación prequirúrgica

Estadio	Localización	T	Tamaño	N	M
1	Órbita, cabeza y cuello, genitourinario (excluye próstata y vejiga)	T1 o T2	> 5 cm o ≤ 5 cm	N0, N1 Nx	M0
2	Próstata y vejiga, miembros, cráneo, tronco, retroperitoneo	T1 o T2	≤ 5 cm	N0 o Nx	M0
3	Próstata y vejiga, miembros, cráneo, tronco, retroperitoneo	T1 o T2	≤ 5 cm ----- > 5 cm	N1 ----- N0, N1 Nx	M0
4	Cualquier localización	T1 o T2	> 5 cm o ≤ 5 cm	N0 o N1	M1

Abreviaturas

T1: tumor confinado al sitio anatómico original

T2: extensión local

N0: sin compromiso de ganglios linfáticos regionales

N1: compromiso de ganglios linfáticos regionales

Nx: compromiso de ganglios linfáticos incierto

M0: ausencia de metástasis

M1: presencia de metástasis

c) grupo IV (metástasis al momento del diagnóstico): quimioterapia e irradiación.^{1,2,21}

La extirpación quirúrgica es fundamental, ya que la progresión local y/o recidivas son las causas más frecuentes de falla del tratamiento.

El uso de quimioterapia tiene como objetivo erradicar una posible enfermedad residual microscópica, presencia de metástasis y/o reducir el volumen de tumores irresecables, lo que facilita la cirugía posterior.

El esquema estándar utilizado en estos tumores incluye: vincristina, actinomicina D y ciclofosfamida o ifosfamida. Actualmente se encuentran en estudios nuevos regímenes quimioterápicos que incluyen el uso de etopósido, melfalan, iridotecan, topotecan e inhibidores del mTOR (rapamicina).^{12,16}

La radioterapia se utiliza para todos los pacientes con RMS, exceptuado aquellos tumores embrionarios que hayan sido extraídos en su totalidad mediante la cirugía.⁶ Si bien algunas alteraciones genéticas implicadas en el

TABLA 2. Estadificación posquirúrgica

Grupo	Extensión de la enfermedad / resultados quirúrgicos
I	A: tumor localizado, totalmente resecado B: tumor localizado, infiltrante en el sitio de origen, totalmente resecado
II	A: tumor localizado, con amplia resección y tumor microscópico residual B: tumor local extensivo, con nódulos linfáticos regionales, completamente resecado C: tumor local extensivo, con amplia resección, nódulos linfáticos comprometidos y enfermedad residual microscópica
III	A: tumor local o extensivo localmente, enfermedad residual macroscópica con biopsia únicamente B: tumor local o extensivo, con enfermedad macroscópica residual luego de la cirugía
IV	Cualquier sitio de localización primaria, con o sin linfático regional, con metástasis a distancia, independientemente del abordaje quirúrgico

TABLA 3. Diagnósticos diferenciales del RMS

Lesiones tumorales	Otras lesiones
Tumores vasculares Neuroblastomas Miofibromatosis Linfomas cutáneos Leucemias Osteosarcomas Tumor de Wilms Sarcoma de Ewing extraóseo Sarcomas de tejidos blandos	Celulitis Abscesos Hematomas Prolapso uretral (en variedad botroide)

desarrollo o progresión del RMS son conocidas, el uso de terapia génica para el tratamiento de estos tumores se encuentra aún en investigación.⁸

Pronóstico

El RMS actualmente presenta una tasa de sobrevida a cinco años del 70% en los pacientes sin metástasis y del 30% para aquellos con metástasis al momento del diagnóstico. La edad menor de un año o mayor a 10 años, el tipo histológico alveolar, el tamaño mayor a 5 cm, la resección incompleta del tumor primario y la localización primaria

en tronco, extremidades, regiones parameningeas, vejiga, próstata y abdomen representan variables de mal pronóstico; mientras que aquellos RMS con histología embrionaria, resección inicial completa, tamaño < 5 cm, localizados en cabeza y cuello (no parameningeo), genitourinario (no vejiga ni próstata) y en niños entre 1 y 10 años, son variables de mejor pronóstico.^{1,2,6,7,11,12,16,22}

Conclusiones

El rabdomiosarcoma es un tumor maligno derivado de células mesenquimales, poco frecuente y de presentación casi exclusiva en la infancia. Si bien el 70% de los pacientes con enfermedad localizada presenta remisión total de la enfermedad, el pronóstico para aquellos niños con enfermedad diseminada o recidivas locales es aún ominoso. Por este motivo, en la actualidad se propone mejorar los métodos de estadificación y variables pronósticas, así como también investigar las vías genéticas y moleculares implicadas en la patogénesis del RMS.

Por último, remarcamos la importancia del rol del dermatólogo en la sospecha y en el reconocimiento de estos tumores, ya que el diagnóstico precoz, junto a un tratamiento oportuno, mejorarán notablemente la sobrevida de estos niños.

Bibliografía

- Hayes-Jordan A., Andrassy R. Rhabdomyosarcoma in children, *Curr. Opin. Pediatr.*, 2009, 21: 373-378.
- Lanoel A., Fain A., Cervini A.B., Merediz J. et ál. Rhabdomyosarcoma with cutaneous presentation, *Eur. J. Pediatr. Dermatol.*, 2009, 19: 8-14.
- Malempati S., Rodeberg D.A., Donaldson S.S., Lyden E.R. et ál. Rhabdomyosarcoma in infants younger than 1 year: a report from the Children's Oncology Group, *Cancer*, 2011, 117: 3493-3501.
- Missaoui N., Landolsi H., Jaidene L., Anjorin A. et ál. Pediatric rhabdomyosarcomas in Tunisia, *Asian Pac. J. Cancer Prev.*, 2010, 11: 1325-1327.
- Setterfield J., Sciot R., Debiec-Rychter M., Robson A. et ál. Primary cutaneous epidermotropic alveolar rhabdomyosarcoma with t (2;13) in an elderly woman: case report and review of the literature, *Am. J. Surg. Pathol.*, 2002, 26: 938-944.
- Perez E.A., Kassira N., Cheung M.C., Koniaris L.G. et ál. Rhabdomyosarcoma in children: A SEER Population based study, *J. Surg. Res.*, 2011, 170: 243-251.
- De Corti F., Bisogno G., Dall'igna P., Ferrari A. et ál. Does surgery have a role in the treatment of local relapses of non-metastatic rhabdomyosarcoma?, *Pediatric Blood Cancer*, 2011, 57: 1261-1265.
- Huh W.W., Skapek S.X. Childhood rhabdomyosarcoma: new insight on biology and treatment, *Curr. Oncol. Rep.*, 2010, 12: 402-410.

9. Lima L.L., Rodrigues C.A., Pereira P.M., Schettini A.P. *et ál.* Primary cutaneous alveolar rhabdomyosarcoma in a pediatric patient, *An. Bras. Dermatol.*, 2011, 86: 363-365.
10. Grundy R., Anderson J., Gaze M., Gerrard M. *et ál.* Congenital alveolar rhabdomyosarcoma: clinical and molecular distinction from alveolar rhabdomyosarcoma in older children, *Cancer*, 2001, 91: 606-612.
11. Bisogno G., Compostella A., Ferrari A., Pastore G. *et ál.* Rhabdomyosarcoma in adolescents: A report from the AIEOP Soft Tissue Sarcoma Committee, *Cancer*, 2012, 118: 821-827.
12. Ferrari A., Meazza C., Casanova M. Rhabdomyosarcoma. *Oncopedia* [Disponible en: http://www.cure4kids.org/private/oncochap/ocrev_206/Onco-Ch35-Rhabdomyosarcoma.pdf] [Consulta: 1 de marzo de 2012]
13. Hoang M.P., Sinkre P., Albores-Saavedra J. Rhabdomyosarcoma arising in a congenital melanocytic nevus, *Am. J. Dermatopathol.*, 2002, 24: 26-29.
14. Van Gaal J.C., De Bont E.S., Kaal S.E., Versleijen-Jonkers Y. *et ál.* Building the bridge between rhabdomyosarcoma in children, adolescents and young adults: The road ahead, *Crit. Rev. Oncol. Hematol.*, 2012, 82: 259-279.
15. Lampe A.K., Seymour G., Thompson P.W., Toutain A. *et ál.* Familial neurofibromatosis microdeletion syndrome complicated by rhabdomyosarcoma, *Arch. Dis. Child.*, 2002, 87: 444-445.
16. Wexler L.H., Meyer W.H., Helman L.J. Chapter 31: Rhabdomyosarcoma and undifferentiated sarcomas, en Pizzo P.A., Poplak D.G., *Principles and Practices of Pediatric Oncology*, 6° Ed., Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2011, 923-953.
17. Parham D. Chapter 5: Rhabdomyosarcomas and Related Tumors, in Parham D., *Pediatric Neoplasia: Morphology and Biology*, Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1996: 87-104.
18. Cipre T.P., Coppes M.J. Pediatric Rhabdomyosarcoma [Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/988803>] [Consulta: 13 de marzo de 2012]
19. Charytonowicz E., Cordon-Cardo C., Matushansky I., Ziman M. Alveolar rhabdomyosarcoma: is the cell of origin a mesenchymal stem cell?, *Cancer Lett.*, 2009, 279: 126-136.
20. Rajwanshi A., Srinivas R., Upasana G. Malignant small round cell tumors, *J. Cytol.*, 2009, 26: 1-10.
21. Arndt C.A., Hawkins D.S., Meyer W.H., Sencer S.F. *et ál.* Comparison of results of a pilot study of alternating vincristine/doxorubicin/cyclophosphamide and etoposide/ifosfamide with IRS-IV in intermediate risk rhabdomyosarcoma: a report from the Children's Oncology Group, *Pediatric Blood Cancer*, 2008, 50: 33-36.
22. Meza J.L., Anderson J., Pappo A.S., Meyer W.H. Analysis of prognostic factors in patients with nonmetastatic rhabdomyosarcoma treated on intergroup rhabdomyosarcoma studies III and IV: the Children's Oncology Group, *J. Clin. Oncol.*, 2006, 24: 3844-3851.

DERMATÓLOGOS JÓVENES

* PIENSE EN... granuloma anular y elija una opción

Ana María Pisauri y Victoria Rodríguez Estoup

» 1



» 2



» 3



La solución, en la pág. 467

Cuestionario de autoevaluación

1. Señale la opción INCORRECTA:

- a. El rabdomiosarcoma es el sarcoma de partes blandas más frecuente en la infancia
- b. Es más frecuente en niños de 6 a 10 años
- c. Las localizaciones más frecuentes son extremidad cefálica, sistema genitourinario y extremidades
- d. Pertenece al grupo de los tumores de células pequeñas, redondas, azules de la infancia

2. Señale la opción CORRECTA:

- a. El rabdomiosarcoma puede estar relacionado con diversos síndromes genéticos
- b. El RMS alveolar se asocia a una translocación del cromosoma 2 y 13
- c. El RMS embrionario es el subtipo más frecuente en la infancia
- d. a y c son correctas
- e. Todas son correctas

3. Señale la opción CORRECTA:

- a. El RMS sólo puede localizarse en zonas destinadas a formar músculo estriado
- b. Las localizaciones más frecuentes de metástasis son ganglios regionales, pulmones y huesos
- c. La fusión PAX3-FKHR se asocia con tumores más agresivos
- d. b y c son correctas
- e. Todas son correctas

4. Señale la opción INCORRECTA:

- a. La mayoría de los síntomas está relacionada con la compresión de los órganos involucrados
- b. La disfagia, epistaxis y disfonía pueden ser signos de la presencia de rabdomiosarcoma
- c. El 10% de los RMS se presenta en la extremidad cefálica
- d. La presentación cutánea primaria es infrecuente

5. Son características del RMS embrionario:

- a. Corresponde al 60% de los casos
- b. Pronóstico intermedio
- c. Más frecuente en el tracto genitourinario
- d. Todas son correctas

6. La variedad botroide es: (señale la opción INCORRECTA)

- a. Pronóstico favorable
- b. Masas tumorales de aspecto polipoide
- c. Es una variante del RMS alveolar
- d. Se localizan en vejiga y vagina

7. El RMS alveolar: (señale la opción CORRECTA)

- a. Se localiza en las extremidades
- b. Es frecuente en adolescentes
- c. Mejor pronóstico
- d. a y b son correctas
- e. b y c son correcta

8. Señale la opción CORRECTA:

- a. La miogenina y el Myo D sirven para el diagnóstico del rabdomiosarcoma
- b. El RMS de células fusiformes es una variante del alveolar
- c. La estadificación se realiza únicamente con el estudio histopatológico de la lesión
- d. a y b son correctas

9. El RMS: (señale la opción CORRECTA)

- a. Es resistente a la radioterapia
- b. El tratamiento de elección en enfermedad localizada es la extirpación quirúrgica y quimioterapia
- c. Sobrevida del 10% en pacientes con enfermedad localizada
- d. La estadificación posquirúrgica se realiza únicamente por la presencia de ganglios linfáticos comprometidos

10. ¿Cuáles de los siguientes ítems son factores de mal pronóstico?

- a. Edad menor de un año, tamaño mayor de 5 cm, tipo histológico embrionario, resección incompleta
- b. Edad menor de un año, tamaño menor de 5 cm, tipo histológico embrionario, localización vejiga
- c. Edad menor de 1 año, tamaño mayor de 5 cm, tipo histológico alveolar, resección incompleta
- d. Edad mayor de un año, tamaño mayor de 5 cm, resección incompleta del tumor, localización en extremidad cefálica

Respuestas correctas vol. XVIII - Nº 5 2012

1. d | 2. d | 3. b | 4. a | 5. b | 6. c | 7. c | 8. d | 9. b | 10. b