

RESUMEN

Adriana Campoverde,
MD^a
Jorge Ramírez, MD^b

El rhabdomyosarcoma (RMS) es un tumor maligno de partes blandas poco frecuente en la infancia y adolescencia, alrededor del 8% corresponde a este grupo etario, con una incidencia de 5 casos por cada millón de niños menores de 15 años. Este se origina del mesénquima embrionario que da lugar al músculo esquelético estriado, con diseminación metastásica precoz por vía linfática y hematogena hacia cualquier parte del organismo, con un diagnóstico temprano y un tratamiento multidisciplinar, el pronóstico de los pacientes ha experimentado una gran mejoría en las últimas décadas.

Se realiza la revisión de caso clínico, método descriptivo-observacional, basado en la historia clínica. Paciente femenina de 15 años, sin antecedentes de importancia, presenta cuadro clínico caracterizado por distensión abdominal y dolor abdominal tipo cólico de gran intensidad, acompañado de sangrado vaginal y aparición de masa vaginal protruyente que ha incrementado de tamaño, en los últimos días. Al examen físico, se evidencia a nivel genital una masa que protruye a través de introito vaginal. La paciente es ingresada para estudio complementario y decisión terapéutica. El diagnóstico de la enfermedad es a través del estudio histopatológico e inmuno-histoquímico, por tal motivo es de trascendental importancia el realizar toma de biopsia para el estudio definitivo. Todos los niños con rhabdomyosarcoma necesitan un tratamiento multimodal con quimioterapia sistémica, junto con cirugía, radioterapia (RT) o ambas modalidades para lograr el máximo control tumoral local. El diagnóstico de rhabdomyosarcoma embrionario dependerá del análisis de la historia clínica, los exámenes complementarios y el estudio histopatológico e inmuno-histoquímico.

Palabras clave: rhabdomyosarcoma, adolescencia, cirugía, quimioterapia, pronóstico.

ABSTRACT

Rhabdomyosarcoma (RMS) is a rare soft tissue malignant tumor in childhood and adolescence, around 8% corresponds to this age group, with an incidence of 5 cases per million children under 15 years of age. This originates from the embryonic mesenchyme that gives rise to skeletal muscle, with early metastatic dissemination through the lymphatic and hematogenous route to any part of the body, with an early diagnosis and multidisciplinary treatment, the prognosis of patients has experienced a great improvement in the last decades.

The clinical case review is carried out, descriptive-observational method, based on the clinical history. A 15-year-old female patient, with no significant history, presents a clinical picture characterized by abdominal distension and colicky abdominal pain of great intensity, accompanied by vaginal bleeding and the appearance of a vaginal mass that has increased in size in recent days. On physical examination, a mass that protrudes through the vaginal introitus is evidenced at the genital level. The patient is admitted for a complementary study and therapeutic decision. The diagnosis of the disease is through histopathological and immunohistochemical study, for this reason it is of transcendental importance to take a biopsy for the definitive study. All children with rhabdomyosarcoma require multimodal treatment with systemic chemotherapy, along with surgery, radiotherapy (RT), or both to achieve maximum local tumor control. The diagnosis of embryonal Rhabdomyosarcoma will depend on the analysis of the clinical history, the complementary tests and the histopathological and immunohistochemical study.

Key words: rhabdomyosarcoma, adolescence, surgery, chemotherapy, prognosis.

INTRODUCCIÓN

Todo tumor maligno originado de células mesenquimatosas se lo denomina sarcoma, dichas células maduran hasta diferenciarse en músculo esquelético, músculo liso, tejido adiposo, tejido conectivo, hueso y cartílago. El término rhabdomyosarcoma (RMS) determina el tumor que se origina de éstas células inmaduras, guardando diferencia con las de músculo estriado, a pesar de que a menudo se origina en sitios poco comunes. (1)

El sarcoma uterino no es frecuente, por eso los datos publicados son limitados. Esta patología refleja diferentes comportamientos biológicos, con distintos pronósticos y tratamientos. Al ser tumores con un comportamiento indeterminado no se ha podido identificar los factores de riesgo asociados al desarrollo de la enfermedad. La Organización Mundial de la Salud (OMS) en el 2014 clasifica a los sarcomas como:

1. tumores originados del músculo liso (leiomiomas, leiomyosarcomas);
2. los originados del estroma endometrial (nódulo endometrial benigno, sarcoma del estroma endometrial de bajo grado, sarcomas del estroma endometrial de alto grado);
3. adenosarcomas, sarcomas indiferenciados y tumores mesenquimales misceláneos, que incluyen los rhabdomyosarcomas y los pecomas. (2)

Los sarcomas uterinos representan tan

solo el 1% de los cánceres ginecológicos, porcentaje del cual el rhabdomyosarcoma ocupa menos del 10% de los casos. Estos tumores en edad pediátrica son poco frecuentes representando aproximadamente el 3 al 4% de los tumores durante la infancia, con una incidencia estimada de 5 por cada millón en los Estados Unidos de Norteamérica. (3)

El rhabdomyosarcoma histológicamente se puede clasificar en embrionario, alveolar y pleomórfico. El 80% de los rhabdomyosarcomas del tracto genitourinario son de origen embrionario, la variante botroide es una forma de rhabdomyosarcoma embrionario. (4)

La mayoría de tumores durante la infancia y adolescencia no tienen una etiología o factores de riesgo determinados. Diferentes estudios han querido demostrar dicha asociación; sin embargo, los hallazgos no han sido concluyentes. Otros estudios han determinado una mayor incidencia de esta patología en individuos expuestos a radiación intrauterina, al uso de drogas recreativas durante el embarazo o a patologías asociadas a malformaciones en el nacimiento o prematuridad. (5; 6)

La mayoría de los casos de rhabdomyosarcomas parecen ser esporádicos y se estima que entre el 7 y el 8% de los casos pueden deberse a variantes patogénicas en los genes de predisposición al cáncer, asociados con síndromes hereditarios. (7)

La presentación clínica del rabdomiosarcoma embrionario variedad botroide, a nivel de aparato genital femenino, dependerá del estadio clínico en el cual se encuentre la enfermedad. Las pacientes suelen acudir por presentar una masa que protruye por la uretra o el introito vaginal, la misma que se caracteriza por la de presencia de flujo fétido o sangrado vaginal; y que a menudo, presenta múltiples proyecciones polipoides que forman racimos de consistencia gelatinosa, friables y que se desprenden en fragmentos, ocasionando hemorragias. (8; 9)

Su composición histológica consiste en una población variable de células tumorales: algunas pequeñas, azules, redondeadas y con núcleos hipercromáticos; otras serán células grandes, poligonales y con abundante citoplasma que, típicamente, se agrupan debajo de los epitelios o alrededor de vasos sanguíneos y glándulas, en ocasiones pueden observarse rabdomioblastos con estriaciones transversales y citoplasma eosinófilo. La cuenta mitótica es elevada y se observan áreas de necrosis. (10)

HISTOPATOLOGÍA E INMUNO-HISTOQUÍMICA

En estas lesiones el apoyo diagnóstico con inmunohistoquímica es lo que marcará la diferencia, mostrará positividad para mioglobina y MyoD1 (marcadores de músculo esquelético), y desmina y actina músculo específico (HFF35) (marcadores de músculo liso y esquelético); siendo en tanto negativos para actina de músculo liso, estos hallazgos proporcionan una prueba inequívoca de la diferenciación muscular esquelética. El resultado de histopatológico diferencial debe contemplar toda la variedad de tumores malignos de células redondas como son el Sarcoma de Ewing, tumor neuroectodérmico primitivo y linfoma, en los que los marcadores musculares son negativos. (11; 12)

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS

Antes de realizar una biopsia de una Masa tumoral sospechosa se deben obtener imágenes del tumor; y realizar estudios de laboratorio complementarios. Luego de diagnosticar el rabdomiosarcoma y antes de comenzar el tratamiento, se deberá llevar a cabo una evaluación amplia para determinar la extensión de la enfermedad. Se recomienda en los protocolos de tratamiento actuales del Soft Tissue Sarcoma Committee del Children's Oncology Group (COG-STs), una evaluación que debe incluir: Radiografía del tórax. Tomografía computarizada

(TC) del tórax., TC del abdomen y la pelvis (para tumores primarios en las extremidades inferiores o tumores genitourinarios). Las imágenes por resonancia magnética (IRM) de la base del cráneo y el encéfalo (para los tumores parameningeos primarios) y del sitio primario para otros tumores primarios no parameningeos, según sea conveniente. Evaluación de los ganglios linfáticos regionales, aspiraciones bilaterales de médula ósea y biopsias para pacientes seleccionados, gammagrafía ósea para pacientes seleccionados. (13)

ESTADIFICACIÓN

LA ESTADIFICACIÓN DEL RABDOMIOSARCOMA ES COMPLEJA. EL PROCESO INCLUYE LOS SIGUIENTES PASOS:

1. Asignación a un estadio: se determina a partir del sitio primario, el tamaño del tumor (dimensión más ancha), y la presencia o ausencia de metástasis en los ganglios linfáticos regionales o metástasis a distancia (criterios de tumor, ganglio linfático y metástasis (TNM)).

1. Asignación a un grupo: se determina a partir del estado del procedimiento quirúrgico inicial (resección o biopsia) con evaluación patológica del margen tumoral y del compromiso ganglionar antes de comenzar el tratamiento.

2. Asignación a un grupo de riesgo: se determina a partir del estadio, el grupo y el tipo histológico.

En los protocolos actuales para el rabdomiosarcoma del COG-STS (Soft Tissue Sarcoma Committee del Children's Oncology Group (COG-STS) se usa un sistema de estadificación pretratamiento basado en la clasificación del TNM que incorpora el sitio de tumor primario,

la presencia o ausencia de invasión tumoral en los tejidos circundantes, el tamaño del tumor, el estado de los ganglios linfáticos regionales, y la presencia o ausencia de metástasis. (14; 15)

En este tumor la resolución quirúrgica es el método de elección, tanto para su estadificación como para el tratamiento primario de la enfermedad e incluye: Histerectomía abdominal total, salpingo-ooforectomía bilateral, evaluación intraoperatoria de los ganglios linfáticos pélvicos y para-aórticos e inspección peritoneal, el tratamiento quirúrgico final será determinado por el estadiaje de la enfermedad. La cito-reducción, la linfadenectomía y la cirugía "conservadora" de la fertilidad son controvertidas y variables y dependerán del tipo histológico del tumor. Se deberá valorar en forma individual la necesidad de tratamiento adyuvante. (16)

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Revisión de caso clínico, con método descriptivo-observacional, basado en la historia clínica de la paciente, con previo consentimiento de los padres para esta publicación. (17)

Paciente femenina, de 15 años de edad, etnia mestiza, soltera, instrucción secundaria en curso, sin antecedentes patológicos personales clínicos ni quirúrgicos, ningún antecedente familiar de interés, no hay evidencia de expo-

sición a tóxicos durante el periodo gestacional de la madre o durante la infancia de la paciente; inicio de menarquia a los 14 años de edad, con ciclos menstruales regulares por 5 días, con sangrado escaso, no dismenorrea, no inicio de actividad sexual, no uso de métodos anticonceptivos hasta el momento de su anamnesis. Acudió al Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín por presentar cuadro clínico de 5 horas de evolución, sin causa

aparente, caracterizado por distensión abdominal leve y dolor abdominal tipo cólico de gran intensidad, localizado en hipogastrio, sin irradiación, acompañado de sangrado vaginal moderado, rojo rutilante, no fétido, con aparente salida de líquido, se acompaña de la aparición de una masa vaginal que protruye a través de la vagina, esta es una masa no dolorosa, que ha incrementado de tamaño en los últimos días aparentemente. En el examen físico, se evidencia un abdomen distendido, doloroso a la palpación superficial, con presencia de masa a nivel de mesogastrio, compatible con globo vesical, por lo cual se procede a la colocación de sonda vesical y evacuación del mismo, obteniéndose 1300 cc de orina; a nivel genital se evidencia masa que protruye a través de introito vaginal de aproximadamente 7cm de diámetro, con presencia de vesículas, que se extiende en racimos hacia el exterior de la vagina.

Exámenes de laboratorio evidencian Progesterona: 1.82, Gonadotropina coriónica humana: negativa, leucocitos: 12,800, neutrófilos de 83%, hemoglobina de 10,4 g/dL, hematocrito de 31,2%, volúmen corpuscular medio de 78 (leucocitosis con neutrofilia y anemia microcítica e hipocrómica leve). Se realizan estudios complementarios ecografía pélvica reporta útero en antero verso flexión, de bordes regulares de 95X42X52cm, con volumen de 110cc, endometrio homogéneo de difícil valoración, cérvix abierto por presencia de masa hiperecogénica ovalada, que mide 7.8X6.3X9.2cm, con volumen de 239cc, que ocupa todo el tercio distal de vagina, con imágenes hiperecogénicas en su interior e imágenes anecoicas, de aspecto glandular, con importante vascularización de vasos uterinos, vejiga de paredes integras; además se realiza Tomografía Axial Computarizada (TAC) de abdomen y pelvis contrastada evidenciándose hígado aumentado de tamaño donde se insinúa una lesión focal hipodensa de contornos mal definidos de aproximadamente 2cm de diámetro, proyectada en el segmento 4b, la

misma que conviene ser valorada con estudio multifásico para excluir lesión ocupativa vs efecto parcial de volumen ocasionado por el antro gástrico. Ausencia de adenomegalias retroperitoneales. Útero en anteversoflexión de contornos mal definidos con cavidad endometrial amplia, además agrupación de asas de intestino sobre el fondo uterino con un inadecuado plano de clivaje, ausencia de adenomegalias en las cadenas iliacas e inguinales.

Previo consentimiento de padres más apoyo del servicio de Psicología se decide realizar nueva exploración de la vagina bajo anestesia general, durante la cual se observa masa de bordes irregulares, de aproximadamente 10x9x9cm de diámetro, de consistencia dura, con extensión hacia cavidad uterina, en un plano de continuidad que ocupa todo el canal endocervical, sin encontrar planos de clivaje. Fondo de saco de Douglas, parametrios y paredes vaginales se encuentran libres. Se realiza exéresis de un fragmento de la masa tumoral que protruye a través del introito vaginal de aproximadamente 2 cm de diámetro, es enviado a estudio histopatológico por parte del servicio de Anatomía Patológica de nuestra casa de salud, en el que se reportó la presencia de una neoplasia mesenquimal maligna, constituida por proliferación de células de estirpe muscular esquelética, revestidas por epitelio superficial cervical, más profundamente un estroma mixoide con rabiomioblastos y algunas estriaciones longitudinales en algunos focos, presenta necrosis y se intercala con glándulas endocervicales y endometriales, hay áreas con presencia de cartílago hialino inmaduro. Tipo Histológico: Rabiomiosarcoma embrionario (Botroide). Anaplasia: no identificada, márgenes: no evaluables, ganglios linfáticos regionales: no se recibe. Informe de Histoquímica: Tricromico de Masson: tinción rojiza de células tumorales. Informe de Inmunohistoquímica: desmina, MIOD 1, Miogenina: no se dispone de reactivo. Actina de Músculo liso: negativo.

Por parte del servicio de Ginecología Oncológica con diagnóstico definitivo de rhabdomyosarcoma embrionario se decide realizar una histerectomía abdominal total más linfadenectomía pélvica y suspensión ovárica bilateral, identificando en el trans-quirúrgico: útero de aspecto macroscópico normal de 5x4x3cm, ovarios de aspecto macroscópicamente normales, ganglios pélvicos bilaterales de aspecto macroscópico normales y ganglios lumbo-aórticos no palpables, enviando pieza anatómica nuevamente a estudio histopatológico, el cual reportó al corte del útero, cavidad endometrial de 2,5x4cm, espesor del endometrio de 2cm, mismo que protruye una masa de 3x2x2cm, que ocupa toda la cavidad endometrial, sin invadir miometrio, espesor de éste de 1cm. Sitio

tumoral: endometrio y cérvix, tamaño tumoral de 3x2x2cm. Tipo histológico: Rhabdomyosarcoma embrionario (botroide). Anaplasia: no identificada. Márgenes libres (serosa, mango vaginal y parametrios), ganglios linfáticos pélvicos derechos 0/3, pélvicos izquierdos 0/10. Grupo IA. Trompas uterinas de histología usual. Informe de inmunohistoquímica: Desmina: positiva en células tumorales. Actina de músculo liso, H Caldesmon: negativo en células tumorales, Ki67: 75%. La paciente acudió al Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín en el 2017, actualmente se encuentra en tratamiento con radioterapia y quimioterapia, al momento sin evidencia de lesión residual, al año de seguimiento presentó poli-neuropatía axonal, secundario a tratamiento adyuvante.



FIGURA 1. Pieza Quirúrgica de Rhabdomyosarcoma embrionario

NOTA: FUENTE: Hospital Carlos Andrade Marín

Epidemiología

El rhabdomyosarcoma infantil es un tumor maligno de tejido blando de origen mesenquimatoso, se presenta en alrededor de 3,5% de los casos de cáncer en niños entre 0 a 14 años, y 2% de los casos entre adolescentes y adultos jóvenes de 15 a 19 años. La incidencia es de 4,5 casos por millón de niños. Se trata de un tumor complejo de gran malignidad que se origina en las células del mesénquima embrionario con capacidad para diferenciarse en células musculares esqueléticas. La tumo-

ración se caracteriza por un crecimiento local rápido y persistente, con posible diseminación hematogena temprana y secundariamente por vía linfática hacer metástasis a nódulos linfáticos regionales y otros órganos principalmente pulmón, hueso y corazón. (9)

Dichos tumores no son exclusivos de presentarse en cierto órgano y pueden aparecer en diferentes partes del cuerpo, siendo los sitios primarios más comunes por su frecuencia: cabeza y cuello 35-40%; tracto genito-urinario

20%; extremidades 15-20%; y tronco, pulmón o abdominal 10-15%. (18)

Al tratarse de un tumor raro y poco frecuente, no existen datos actuales de diagnóstico de este tipo de neoplasia en el Servicio de Ginecología del Hospital Carlos Andrade Marín, por no ser considerado un servicio pediátrico. Según el Registro Nacional de tumores, entre el 2011 y el 2015, en la población de 0 a 19

años los cánceres más frecuentes, tanto en Quito como a nivel mundial, son las leucemias, los linfomas y los tumores del sistema nervioso central, con predominio en el sexo masculino, los siguientes tipos más frecuentes, de acuerdo con el tipo de cáncer, son los tumores germinales, tumores de tejidos blandos y tumores óseos para los niños; y tumores epiteliales, tumores de tejidos blandos y tumores óseos para las niñas. (19)

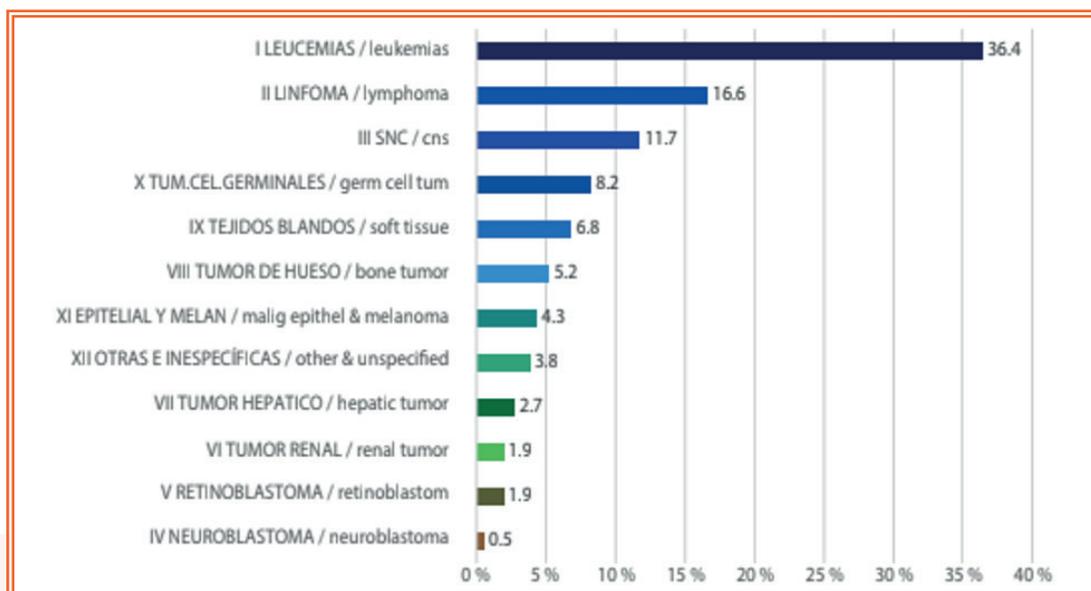


FIGURA 2. Porcentaje de Cáncer en niños de 0-19 años según diagnóstico. Residentes en Quito. 2011-2015.

Obtenido en: Sociedad de Lucha contra el Cáncer/Registro Nacional de Tumores. Cueva P.; Yépez, J.; Tarupi, W. Editores. Epidemiología del Cáncer en Quito 2011-2015. Quito. 16. ed. 2019; 107-124

La incidencia depende del subtipo histológico del rhabdomiocarcinoma encontrando el subtipo embrionario el cual agrupa al 57% de los pacientes según las bases de datos en Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER). El subtipo alveolar agrupa a 23% de los pacientes en la base de datos del Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER), y los subtipos pleomórfico o anaplásico, mixto y de células fusiformes agrupa cada uno a

menos de 2% de los niños con rhabdomiocarcinoma. (20)

Los tumores botrioides representan cerca del 10% de todos los casos de rhabdomiocarcinomas; son tumores embrionarios que surgen debajo de la mucosa en los orificios corporales como la vagina, la vejiga, la nasofaringe y las vías biliares. En la cuarta edición de la World Health Organization, Clasificación

of Tumors of Soft Tissue and Bone y el Children's Oncology Group (COG), se eliminó el rabdomiosarcoma botroide, ahora estos casos se clasifican como rabdomiosarcoma embrionario clásico. (21)

Las series publicadas, coinciden en que la localización típica de este tumor genital en la infancia es la vagina, mientras que en la segunda y tercera décadas de la vida la localización será en el cérvix uterino. (22; 23)

La mayoría de casos de rabdomiosarcoma se presentan de forma esporádica, sin poder identificar una etiología o algún factor de riesgo predisponente, sin embargo existen factores genéticos asociados a síndromes familiares y alteraciones genéticas que predisponen al desarrollo de rabdomiosarcomas como son: Síndrome de susceptibilidad al cáncer de Li-Fraumeni (con mutaciones de la línea germinal en TP53), Síndrome DICER1, Neurofibromatosis de tipo I, Síndrome de Costello (con mutaciones de la línea germinal en HRAS), Síndrome de Beckwith-Wiedemann (se relaciona de manera más frecuente con tumor de Wilms y hepatoblastoma), Síndrome de Noonan. Así también muchos estudios realizados a nivel mundial, han coincidido que un peso alto al nacer y un tamaño grande en relación con la edad gestacional se vinculan con aumento en la incidencia de rabdomiosarcoma embrionario. (5;24;25;26)

Todos los niños con rabdomiosarcoma necesitan un tratamiento multimodal con quimioterapia sistémica, junto con cirugía, radioterapia (RT) o ambas modalidades para lograr el máximo control tumoral local. La resección quirúrgica se realiza antes de la quimioterapia. Si esto no es posible, solo se obtiene una biopsia inicial. Los tratamientos primarios en el caso de rabdomiosarcoma son: Cirugía (tratamiento de control local), radioterapia (tratamiento de control local) y quimioterapia (tratamiento sistémico).

El pronóstico de los niños con rabdomiosarcoma depende de manera predominante del sitio primario, el tamaño del tumor, el grupo y el subtipo histológico.

El caso en revisión se trata de una paciente adolescente, en quien se realizó luego de los hallazgos en la anamnesis, examen físico y exámenes complementarios, en un primer tiempo

quirúrgico una exéresis más biopsia, donde se identificó una masa tumoral de bordes irregulares, de aproximadamente 10 x 9x 9 cm de consistencia dura, que se extendía hacia cavidad uterina, se realizó exéresis de masa tumoral y se envió a estudio histopatológico/inmuno-histoquímica. En dicho estudio se confirmó el diagnóstico de rabdomiosarcoma embrionario (botroide). En los estudios complementarios de imagen, destaca la presencia de imagen nodular en segmento hepático, sin evidencia de adenopatías inguino-pélvicas. Por lo que se decidió realizar en un segundo tiempo quirúrgico una histerectomía abdominal total con salpingectomía bilateral, linfadenectomía pélvica y suspensión ovárica. Según el Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) la máxima incidencia del rabdomiosarcoma embrionario genital se registra en menores de catorce años, cuya ubicación típica es la vagina. La localización cervical es cuatro veces menos frecuente y es propia de adolescentes y adultas jóvenes. (22, 23) En nuestro caso, según el reporte histopatológico el sitio del tumor identificado es el cérvix con extensión a endometrio.

En este tipo de lesiones tumorales el apoyo diagnóstico con inmunohistoquímica es de vital importancia. En el caso presentado se obtuvo positividad para desmina, actina de músculo liso: negativa, H Caldesmon: negativo en células tumorales, MIOD 1, miogenina: no se dispone de reactivo. Ki67: 75%. Anaplasia: no identificada. El rabdomiosarcoma embrionario, muestra positividad para MyoD1 (marcador de músculo esquelético), desmina y actina músculo específico (HFF35) (marcadores de músculo liso y esquelético); siendo en tanto negativos para actina de músculo liso. (12) En el caso presentado por las características morfológicas e inmuno-histoquímicas de la muestra, se concluye que se trata de un Rabdomiosarcoma embrionario variedad botroide, por la presencia de positividad a la desmina, y negatividad para actina de músculo liso.

El estadiaje de la enfermedad dependerá del estadiaje quirúrgico y es de gran importancia para el posterior tratamiento, seguimiento y pronóstico de la paciente.

El tratamiento se fundamenta en el estadio clínico, la localización del tumor primario y la extensión de la enfermedad. Se centra en conse-

guir un control local y un control sistémico. El control local hace referencia a la erradicación permanente del tumor primario. Esto se lleva a cabo habitualmente mediante extirpación quirúrgica o irradiación del tumor (o ambos) y de cualquier área cercana afectada, añadiendo además tratamiento quimioterápico. (27; 28)

En una paciente con diagnóstico de Rabdomiosarcoma embrionario (botroide), en estadios iniciales de tumor confinado al útero, está indicado como tratamiento quirúrgico primario la realización de una histerectomía total con anexectomía bilateral.

Actualmente no existe evidencia que la realización de anexectomía en pacientes pre menopáusicas o menores de 50 años tenga ventajas en la supervivencia global, los estudios realizados son limitados. Por experiencia clínica se sugiere la anexectomía independientemente del estadio de FIGO, sobre todo en aquellas pacientes con receptores de estrógenos y progesterona positivos. (29; 30)

Existe en la actualidad controversia sobre la utilidad de la realización de linfadenectomía en estas pacientes, ya que en estudios realizados no se ha observado modificación en la supervivencia general de las pacientes, al ser una patología infrecuente, solo existen estudios que abarcan pocos casos, por lo que no existen conclusiones determinantes al momento. Estudios con máximo nivel de evidencia han demostrado al momento que la linfadenectomía no tiene efecto terapéutico y es solo un factor pronóstico. Se estima un 5% de adenopatías pélvicas positivas en caso de sarcomas del

estroma endometrial de bajo grado, el Gynecology Oncology Group (GOG), describe que para los estadios I o II de leiomiomas las adenopatías positivas se encontraron en menos del 5%, otro estudio estimó una afectación ganglionar pélvica del 3% en caso de adenosarcoma. Por este motivo se propone la realización de linfadenectomía, solo en aquellos casos con evidencia de nódulos incrementados de tamaño en el estudio de imagen o en el momento de la cirugía. (30; 31; 32)

Para las niñas (edad fértil) con tumores primarios genitourinarios que recibirán irradiación pélvica, se debe considerar la transposición ovárica (ovariopexia) a menos que los cálculos de dosis de radioterapia indiquen buena probabilidad de conservar el funcionamiento ovárico. El tipo histológico y los receptores hormonales expresados por el tumor, desempeñarán un papel predominante en el asesoramiento de las pacientes. (33; 34)

En los protocolos actuales para el rabdomiosarcoma del COG-STS se usa un sistema de estadificación basado en el TNM y el estadiaje proporcionado por la Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia (FIGO), los que incorporan: el sitio de tumor primario, la presencia o ausencia de invasión tumoral en los tejidos circundantes, el tamaño del tumor, el estado de los ganglios linfáticos regionales, y la presencia o ausencia de metástasis. El estadiaje de nuestro caso corresponde a un estadio IB (El cáncer sólo se encuentra en el útero y es mayor a 5 centímetros no se ha propagado a los ganglios linfáticos adyacentes, ni a sitios distantes).

FIGO	TNM	Definición
I		Tumor limitado al útero
IA	T1aN0M0	<5cm
IB	T1bN0M0	>5cm
II		Tumor se extiende alrededor del útero y se encuentra limitado a la cavidad pélvica
IIA	T2aN0M0	Involucra anexos
IIB	T2bN0M0	Involucra otros tejidos pélvicos
III		El tumor invade tejido abdominal
IIIA	T3aN0M0	1 sitio
IIIB	T3bN0M0	>1 sitio
IIIC	T3bN1M0	Metástasis pélvica o nodulación para-aórtica
IV		Tumor invade vejiga o recto
IVA	T4NxM0	Metástasis a distancia
IVB	T4NxM1	Metástasis a distancia
		FIGO: Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia
		TNM: tumor, nódulo, metástasis

Tabla 1. Estadificación de Sarcoma Uterino

OBTENIDO: Federación Internacional de Ginecología y Obstetricia (FIGO)

El tratamiento de estos tumores se fundamenta en el estadio clínico, la localización del tumor primario y la extensión de la enfermedad. En el estadio I, está indicado la escisión completa quirúrgica seguida de quimioterapia. En el estadio II y III, se administra inicialmente radiación local y quimioterapia múltiple, seguida de cirugía. Y en el estadio IV con enfermedad metastásica, la quimioterapia sistémica y la radioterapia son la mejor opción.

La cirugía y la radioterapia son medidas que se toman sobre todo para obtener el control local de la enfermedad. (35)

En los últimos años, el sitio predominante de fracaso del tratamiento en los pacientes con rhabdomioma localizado inicial ha sido la recidiva local.

La magnitud de la enfermedad residual posterior a la cirugía inicial también guarda correlación con el pronóstico. Según el Intergrupo de Estudio para Rhabdomioma, la supervivencia a 5 años en pacientes con enfermedad residual voluminosa (Grupo Clínico III) es de, aproximadamente, un 70% contra 90% de supervivencia a 5 años en pacientes sin tumor residual postquirúrgico (Grupo clínico I) y un 80% de supervivencia a 5 años para pacientes con tumor residual microscópico después de la cirugía (Grupo clínico II). (9)

CONCLUSIONES

1. El Rhabdomioma embrionario variedad botroide es un tumor poco frecuente durante la adolescencia, el análisis de la historia clínica, los exámenes complementarios y el estudio histopatológico e inmuno-histoquímico nos darán el diagnóstico definitivo
2. El tratamiento del rhabdomioma dependerá del estadiaje tumoral en el que la paciente se encuentre, la cirugía en estadios tempranos favorecerá al pronóstico.
3. La histerectomía total y anexectomía bilateral, son el tratamiento quirúrgico indicado en esta enfermedad y la terapia adyuvante nos permitirá controlar las recidivas loco-regionales
4. La linfadenectomía no tiene efecto terapéutico y es solo un factor pronóstico. Por lo que se deberá realizar solo en aquellas pacientes con evidencia de nódulos incrementados de tamaño en el estudio de imagen o en el momento de la cirugía.
5. Esta redacción fue elaborada según las recomendaciones propuestas por los lineamientos CARE, de la página de la red mundial EQUATOR

RECOMENDACIONES

1. Sería importante obtener un registro exacto de casos de neoplasias ginecológicas que se presentan en infantes, sin importar que el servicio no sea en exclusiva de atención pediátrica
2. Se debe llevar un registro fotográfico claro que respalde la presentación del caso clínico, por dificultad con el registro de la historia clínica en el sistema AS400, se nos imposibilita acceder a dichas imágenes
3. Se debe realizar el seguimiento específico a cada paciente, con la finalidad de poder conocer el pronóstico tras los tratamientos realizados

FINANCIAMIENTO

Este trabajo científico fue Autofinanciado.

CONFLICTO DE INTERES

Los autores declaran no tener conflictos de interés en la publicación de este artículo.

CORRESPONDENCIA

Email: aeca2811@hotmail.com

Email: editor@revistafecim.org

1. Wexler LH, M. W. Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated Sarcomas. *Principles & Practice of Pediatric Oncology*, 2006; 972-1001.
2. Memarzadeh, S. B. Uterine Sarcoma: Classification, clinical manifestations, and diagnosis. 08 de 05 de 2018. Obtenido de UpToDate: <https://uptodate.com/na-cdib.a17.csinet.es/contents/uterine-sarcoma-classification,clinical-manifestations-and-diagnosis>.
3. Antonio Pardo Novak, C. B. Rhabdomyosarcoma Botriode del Aparato Genital en una mujer de 50 años: Reporte de un caso. *Gaceta Médica Boliviana*, 2006; 1-4.
4. Mousavi A, A. S. Sarcoma botryoides (embryonal rhabdomyosarcoma) of the uterine cervix in sisters. *J Gynecology Oncology*, 2010; 273-275.
5. Ognjanovic S, C. S. Birth characteristics and the risk of childhood rhabdomyosarcoma based on histological subtype. *British Journal of Cancer*, 2010; 1-5.
6. Seidal T, K. L. Rhabdomyosarcoma in middle-aged and elderly individuals. *APMIS*, 1989; 236-248.
7. Hartley AL, B. J. Patterns of cancer in the families of children with soft tissue sarcoma. *Cancer . ACS Journals*, 1993; 1-8.
8. Borka K, P. K.. Pleomorphic rhabdomyosarcoma of the uterus in a postmenopausal patient. *Pathol Oncol Res*, 2006; 102-104.
9. Gisela Abigail Monroy Prado, M. E. Rhabdomyosarcoma genitourinario variedad botrioides: informe de un caso. *Dermatología C M Q*, 2013; 208-212.
10. O., T. Rhabdomyosarcoma Embrionario Uterino. Aspectos morfológicos e Inmunohistoquímico. *International Journal of Morphology*, 2011; 1126-1129.
11. David M. Parham, B. W. Immunohistochemical Study of Childhood Rhabdomyosarcomas and Related Neoplasms . *Cancer*, 1991; 3072-3080.
12. David M. Parham, M. a. Classification of Rhabdomyosarcoma and Its Molecular Basis. *Advances in anatomic pathology*, 2013; 387-397.
13. Weiss AR, L. E. Histologic and clinical characteristics can guide staging evaluations for children and adolescents with rhabdomyosarcoma: a report from the Children's Oncology Group Soft Tissue Sarcoma Committee. *Journal of Clinical Oncology*, 2013; 3226-3232.
14. Lawrence W, G. E. Prognostic significance of staging factors of the UICC staging system in childhood rhabdomyosarcoma: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS-II). *Journal of Clinical Oncology*, 1987; 46-54.
15. Lawrence W, A. J. Pretreatment TNM staging of childhood rhabdomyosarcoma: a report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group. *Children's Cancer Study Group. Cancer*, 1997; 1165-1170.
16. Bernal K, F. L. Embryonal rhabdomyosarcoma of the cervix presenting as a cervical polyp treated with fertility-sparing surgery and adjuvant chemotherapy. *Gynecologic Oncology*, 2004; 243-246.
17. Huamán-Guerrero Manuel, P.-R. R.-V. Como hacer un reporte de caso, Principios Metodológicos, Artículo de revisión. *Rev. Fac. Med. Hum*, 2017; 47-51.
18. Crist W, G. E. The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *Journal of Clinical Oncology*, 1995; 610-630.
19. Sociedad de Lucha contra el Cáncer/Registro Nacional de Tumores. Cueva P.; Yépez, J.; Tarupi, W. Editores. *Epidemiología del Cáncer en Quito 2011-2015*. Quito. 16. ed. 2019; 107-124.
20. Ognjanovic S, L. A. Trends in childhood rhabdomyosarcoma incidence and survival in the United States, 1975-2005. *Cancer* 115 (18), 2009; 4218-4226.
21. Fletcher CDM, B. J. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 4th ed. IARC Press,

2013; 307.

22. Ghaemmaghami F, Z. M. Lower genital tract rhabdomyosarcoma: case series and literature review. Arch Gynecol Obstet, 2008; 278.

23. Wright JD, R. K.. Cervical sarcomas: an analysis of incidence and outcome. Gynecologic Oncology, 2005; 348-351.

24. Trahair T, A. L. Recognition of Li Fraumeni syndrome at diagnosis of a locally advanced extremity rhabdomyosarcoma. Pediatric Blood Cancer, 2007; 345-348.

25. Doros L, Y. J. DICER1 mutations in embryonal rhabdomyosarcomas from children with and without familial PPB-tumor predisposition syndrome. Pediatric Blood Cancer, 2012; 558-560.

26. Ferrari A, B. G. Soft-tissue sarcomas in children and adolescents with neurofibromatosis type 1. Cancer, 2007; 1406-1412.

27. Raney RB, S. J. Results of treatment of fifty-six patients with localized retroperitoneal and pelvic rhabdomyosarcoma: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-IV, 1991-1997. Pediatric Blood and Cancer, 2004; 1-8.

28. Maharaj NR, N. D. Multimodal therapy for the initial management of genital embryonal rhabdomyosarcoma in childhood. International Journal of Gynecological Cancer, 2008; 190-192.

29. Obstetricia, S. E. Guías de práctica clínica en cáncer ginecológico y mamario. Sarcomas uterinos.

. Oncoguía, 2014; 1-24.

30. Tanner EJ, G. K. High grade undifferentiated uterine sarcoma: Surgery, treatment, and survival outcomes. Gynecologic Oncology, 2012; 27-31.

31. Meza JL, A. J. Analysis of prognostic factors in patients with nonmetastatic rhabdomyosarcoma treated on intergroup rhabdomyosarcoma studies III and IV: the Children's Oncology Group. Journal of Clinical Oncology, 2006; 3844-3851.

32. Signorelli M, F. R. Lymphadenectomy in Uterine Low-Grade Endometrial Stromal Sarcoma An Analysis of 19 cases and a Literature Review. . International Journal of Gynecological Cancer, 2010; 1363-1366.

33. Nasioudis D, C.-D. E. Safety of ovarion preservation in premenopausal women with stage I uterine sarcoma. . Journal of Gynecologic Oncology, 2017; 1-11.

34. Fernandez-Pineda I, D. A. Impact of ovarian transposition before pelvic irradiation on ovarian function among long-term survivors of childhood Hodgkin lymphoma: A report from the St. Jude Lifetime Cohort Study. Pediatric Blood Cancer , 2018; 1-6.

35. Leaphart C, R. D. Pediatric surgical oncology: management of rhabdomyosarcoma. Journal of Surgical Oncology, 2007; 173-185.