

Rabdomiosarcoma de cabeza y cuello en la edad pediátrica: Caracterización clínico-epidemiológica y tratamiento

Head and neck rhabdomyosarcoma in pediatric age: Clinical-epidemiological characterization and treatment

Frank Miguel Hernández-Velázquez ¹ <https://orcid.org/0000-0002-8769-752X>

Dayana María Fernández-Sarmiento ^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-9786-7342>

¹ Estudiante de 2^{do} año de Medicina. Alumno Ayudante de Medicina Interna. Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Facultad de Ciencias Médicas Mariana Grajales Coello. Holguín, Cuba.

* Correspondencia. Correo electrónico: dayanafernandez@infomed.sld.cu

RESUMEN

Fundamento: el rabdomiosarcoma es un tumor maligno que afecta al músculo esquelético. Es el cáncer de partes blandas más frecuente en la edad pediátrica, que afecta a niños entre dos y cinco años, adolescentes entre 15 y 19 años. En la región de cabeza y cuello se desarrollan alrededor del 40 %, donde es la localización más frecuente.

Objetivo: caracterizar el rabdomiosarcoma de cabeza y cuello en la edad pediátrica en cuanto a su clínica, epidemiología y tratamiento.

Métodos: se realizó una revisión bibliográfica de artículos publicados de 2011 al 2020, se priorizaron los últimos cinco años. Se consultaron las bases de datos SciELO, EBSCO, PubMed/Medline, Dialnet y otras revistas de acceso abierto, se emplearon los descriptores rabdomiosarcoma; músculo estriado y pediatría en idioma español e inglés. Se seleccionaron 27 referencias.

Resultados: existen tres variedades histológicas principales de rabdomiosarcoma: embrionario (botroide y fusiforme), alveolar y el plemórfico. Puede aparecer de forma espontánea o asociado a enfermedades genéticas. Las manifestaciones clínicas se relacionan con las estructuras y órganos comprometidos. El diagnóstico se basa en la clínica y la histología mediante estudios como biopsias, aspiraciones de médula ósea, técnicas imagenológicas como Tomografía Axial Computarizada y

Resonancia Magnética Nuclear. Las opciones de tratamiento incluyen la cirugía, la radioterapia y la quimioterapia.

Conclusiones: resulta de extrema importancia su diagnóstico precoz y tratamiento oportuno para mejorar el pronóstico de vida de estos pacientes, el cual hasta el día de hoy se mantiene reservado y desfavorable debido a las complicaciones sistémicas asociadas a este tipo de cáncer.

DeCS: RABDOMIOSARCOMA/complicaciones; RABDOMIOSARCOMA/radioterapia; NEOPLASIAS DE CABEZA Y CUELLO/cirugía; ADOLESCENTE; NIÑO.

ABSTRACT

Background: rhabdomyosarcoma is a malignant tumor that affects skeletal muscle. It is the most common soft tissue cancer in pediatric age, affecting children between two and five years old, adolescents between 15 and 19 years old. Around 40% develop in the head and neck region, where it is the most frequent location.

Objective: to characterize head and neck rhabdomyosarcoma in pediatric age in terms of its clinic, epidemiology and treatment.

Methods: a bibliographic review of articles published from 2011 to 2020 was carried out, the last five years were prioritized. The databases SciELO, EBSCO, PubMed / Medline, Dialnet and other open access journals were consulted, the descriptors rhabdomyosarcoma were used; striated muscle and pediatrics in Spanish and English. 27 references were selected.

Results: there are three main histological varieties of rhabdomyosarcoma: embryonal (botroid and fusiform), alveolar and plemorphic. It can appear spontaneously or associated with genetic diseases. The clinical manifestations are related to the structures and organs involved. The diagnosis is based on the clinic and histology through studies such as biopsies, bone marrow aspirations, imaging techniques such as Computed Axial Tomography and Nuclear Magnetic Resonance. Treatment options include surgery, radiation therapy, and chemotherapy.

Conclusions: its early diagnosis and timely treatment is extremely important to improve the life prognosis of these patients, which to this day remains reserved and unfavorable due to the systemic complications associated with this type of cancer.

DECS: RHABDOMYOSARCOMA/complications; RHABDOMYOSARCOMA/radiotherapy; HEAD AND NECK NEOPLASMS/surgery; ADOLESCENT; CHILD.

INTRODUCCIÓN

El cáncer infantil posee una prevalencia de 15 por cada 100.000 niños y adolescentes hasta 18 años, cifra menor de los 50 casos por cada 100.000 bajo la cual una enfermedad se considera como infrecuente. Si bien todo cáncer en la edad pediátrica es en sí raro, no cabe duda que hay variedades que son más comunes en esta etapa de la vida y que requieren especial atención.¹

Los tumores pediátricos tienen una incidencia de 150 casos/1.000.000 niños/año. La mayoría de ellos son tumores con buena respuesta a los tratamientos cuando son diagnosticados de manera oportuna; sin embargo, el cáncer en pediatría es la segunda causa de muerte luego de los accidentes, de allí la importancia de un diagnóstico temprano para ofrecer una mejor alternativa terapéutica.^{2,3}

Los tumores de partes blandas son un grupo heterogéneo de neoplasias de alta incidencia y, en ocasiones, difíciles de caracterizar. Algunos de los de estirpe benigna podrían estar considerados como verdaderos hamartomas y las variantes malignas recapitularían en algunos la ontogenia celular normal.^{2,4}

Los sarcomas de partes blandas comprenden un grupo heterogéneo de tumores de histología diversa, originados en células de estirpe mesenquimática que pueden asentarse en distintas regiones del organismo y manifestarse de acuerdo con el lugar que ocupan.^{2,3}

La primera descripción del rhabdomioma (RMS) fue realizada por Weber en 1854. Sin embargo, su publicación definitiva es atribuida

a Stout en 1946, 92 años después. Su nombre deriva de los prefijos griegos: rabdo (estriado) y mio (músculo) y el sufijo sarcoma (tumor maligno de tejido conjuntivo), por lo que por su definición lingüística vendría a ser un tumor maligno del músculo estriado, aunque como se verá más adelante no es solo así.^{4,5}

El rhabdomioma es el tipo más común y frecuente de cáncer de tejidos blandos en la infancia y la adolescencia. Esta enfermedad oncológica representa alrededor del 8 % de todos los cánceres en niños menores de 15 años y su incidencia es de cinco casos por millón de niños.^{6,7}

Existen dos tipos de células musculares en el organismo: células musculares lisas y células musculares estriadas. Las células musculares lisas controlan la actividad involuntaria; las musculares estriadas el movimiento voluntario. Es un tumor maligno embrionario derivado de células mesenquimales primarias (rhabdomioblastos) con diferenciación incompleta a células de músculo estriado.^{5,6}

Puede aparecer en cualquier parte del cuerpo en que haya tejido mesenquimal, incluido donde no hay músculo estriado. Esto pasa porque las células músculo estriadas se forman a partir de las mesenquimales, que son células embrionarias, es decir, células que aún no están diferenciadas y que se pueden convertir en diversos tipos de células. Puede afectar la cabeza, el cuello, los brazos, el tronco y órganos cavitarios como la vejiga y la vagina.^{2,7}

En la cabeza y cuello se desarrollan alrededor

del 40 % de rhabdomiomas, fundamentalmente de la variedad embrionaria. Los sitios más comunes donde puede formarse este tumor incluyen: la cavidad oral, orbital y nasal, región parameningea y ótica. Resulta indispensable su correcto diagnóstico precoz para luego realizar un tratamiento oportuno y mejorar la calidad de vida de los pacientes afectados. ^{2,7}

La anatomía de cabeza y cuello es compleja y se puede dividir en sitios y subsitios y es fundamental comprender que cada sitio tiene una epidemiología particular, una anatomía que es fundamental conocer en detalle, ya que de estos factores dependerá el enfoque terapéutico. ⁸

Pueden desarrollarlo a cualquier edad, pero se han detectado dos picos de incidencia, uno en niños pequeños de entre dos y seis años y otro en adolescentes entre 15 y 19 años. Suele afectar más a los niños que a las niñas en una relación 3:2. Las células de los rhabdomiomas suelen ser de crecimiento local rápido y persistente y pueden extenderse con diseminación metastásica precoz por vía hematológica temprana y secundariamente linfática a otras partes del cuerpo. ^{6,9}

Casi la mitad de los casos se diagnostican antes de los cinco años de edad. Por lo habitual, su tratamiento es multidisciplinario, combinando cirugía o radioterapia con la poliquimioterapia. Con una detección temprana y tratamiento oportuno, la mayoría de los niños se recuperan por completo. En la actualidad, se obtiene de manera global una supervivencia

entorno al 60-70 %. Los pacientes con metástasis detectables al diagnóstico tienen un peor pronóstico con supervivencia que no supera el 30 %. ^{6,7}

Hechas las consideraciones anteriores y al tener en cuenta las cifras antes expuestas se decidió realizar la revisión bibliográfica con el objetivo de caracterizar el rhabdomioma de cabeza y cuello en la edad pediátrica en cuanto a su clínica, epidemiología y tratamiento.

MÉTODOS

Se realizó una revisión bibliográfica de artículos publicados desde 2011 hasta 2020 donde se consultaron como fuentes de información las disponibles desde el sitio del Centro Nacional de Información de Ciencias Médicas (Infomed) y los sitios web de la Organización Mundial de la Salud.

Se accedió a las bases de datos: SciELO, EBS-CO, PubMed/Medline, Dialnet y otras revistas de acceso abierto, se emplearon los descriptores: rhabdomioma; músculo estriado y pediatría, en idioma español e inglés. De un total de 53 artículos, se seleccionaron 27 referencias, de los últimos cinco años, con disponibilidad de texto completo de acuerdo con su relevancia y concordancia en el tema.

DESARROLLO

En los últimos años, se han producido significativos avances en el diagnóstico y el tratamiento de los tumores de partes blandas, en especial el rhabdomioma. Esto se debe al desarrollo de técnicas de biología molecular, de imágenes, como las técnicas de ultrasonido, tomografía computarizada (TC), resonancia magnética (RM) y tomografía por emisión de positrones (PET), que permiten valorar la extensión del tumor y sus posibilidades terapéuticas.^{1,2}

Además se han desarrollado técnicas quirúrgicas sofisticadas con soporte clínico intensivo que disminuyen el riesgo posquirúrgico y múltiples posibilidades protésicas y reemplazos óseos masivos con hueso de banco para los tumores que asientan en los miembros.^{1,2}

La quimioterapia con nuevas drogas y combinada permite controlar la enfermedad microscópica o facilitar el acto quirúrgico de tumores grandes cuando se la usa con criterio citorréductor antes de la cirugía y las mejoras en las técnicas de radiación que hacen posible el control tumoral con menor daño a los tejidos circundantes. Con todo esto se ha logrado mejorar la supervivencia y el 70 % de los niños se puede curar.^{2,3}

Clasificación según localización:

Los sitios de localización primaria más comunes para el rhabdomioma son cabeza y cuello, tracto genitourinario y las extremidades. Otros sitios primarios menos comunes incluyen el tronco, intratorácico, el tracto gas-

trointestinal (hígado y tracto biliar), y la región perineal/ anal.^{9,10}

En la cabeza y cuello se desarrollan alrededor del 40 % de rhabdomiomas. En específico el 20 % tiene localización parameningea lo que puede llevar a producir erosión ósea de la base de cráneo, epistaxis y parálisis de los nervios craneales, tiene peor implicancia pronóstica. El 10 % se desarrollan en las órbitas oculares lo que provoca exoftalmo u oftalmomegalia. Otras localizaciones pueden ser en los senos paranasales y el oído con sus consecuentes alteraciones a estos niveles.^{2,3}

Según su localización en la cabeza y cuello serán las estructuras y órganos afectados. Se distinguen cinco localizaciones primarias a este nivel:¹⁰

- 1) Nasales y cavidades perinasales.
- 2) Faríngeos: a) Nasofaríngeos, b) Orofaringeos (paladar blando, amigdalinos y base de lengua), c) Hipofaríngeos.
- 3) Cavity oral: a) Labios, b) Mucosa bucal, c) Alveolares, dentarios, triángulo retromolar, d) Piso de boca, e) Paladar duro, f) Lengua oral.
- 4) Laríngeos.
- 5) Otros menos frecuentes como tumores malignos del espacio parameningeo, parafaríngeo e infratemporal.

Clasificación según sus variedades histológicas:

Se han identificado tres variedades histológicas principales: el RMS Embrionario con sus dos subtipos el Embrionario Botroide y el

Embrionario Fusiforme (o de células espinosas), el Alveolar y el Plemórfico o indiferenciado. Algunos autores describen no tres, sino cuatro clasificaciones histológicas ya que consideran los subtipos de la variedad Embrionaria como variedades independientes.^{10,11}

El RMS Embrionario tiene un pronóstico intermedio, es el más frecuente con alrededor de 40 % y suele desarrollarse con mayor frecuencia en la zona de la cabeza y el cuello pero también en los genitales o las vías urinarias. En general, afecta a niños menores de seis años. Si bien es un tipo de tumor agresivo (de rápido crecimiento), la mayoría de los casos de rhabdomioma embrionario responden bien al tratamiento.⁹

Los subtipos de RMS embrionario son el botriode leiomiomatoso y de células fusiformes con una incidencia de 8 % y 6 % respectivamente, ambos poseen un buen pronóstico pero es muy raro que aparezcan en la región de cabeza y cuello. Los tumores de tipo botriode, derivan su nombre debido a su semejanza con un racimo de uvas, son tumores embrionarios que se levantan bajo la superficie mucosa de orificios corporales como la nariz, la boca, las órbitas pero también en la vagina y el tracto biliar.

La variante de fusocelular del rhabdomioma embrionario es más frecuente observarla en localización paratesticular. Aunque se han identificado casos aislados de localización faríngea y parameníngea, su incidencia en estas regiones es muy pequeña en comparación con

las otras variedades.^{9,12}

Además se conocen el RMS alveolar y el indiferenciado o plemórfico con una incidencia total compartida del 31 %. El primero de ellos es el más invasivo de todos y el segundo por lo general solo se observa en edades avanzadas, alrededor de los 20 años de edad. Estos, raras veces afectan la región de cabeza y cuello, ya que suelen afectar los brazos o las piernas, el tronco, el abdomen y la región perianal.^{9,12}

Factores de Riesgo:

En la actualidad, no está claro cuáles son las causas que provoquen el rhabdomioma. La gran mayoría de los niños no presentan factores de riesgo conocidos, ya que debido a su corta edad, su organismo no se ha expuesto lo suficiente a factores externos de tipo nocivo que pueden desencadenar otros tipos de cáncer.^{2,6}

Entre ellos están: el alcohol, el tabaco, las radiaciones ionizantes o ultravioletas, la exposición ocupacional, los hábitos alimenticios inadecuados, entre otros; por lo que estos factores de riesgo quedan descartados, aunque se investiga si la presencia de estos en sus padres puede influir en el desarrollo del cáncer.^{2,6}

Si es conocido que este tumor puede presentarse de forma esporádica o espontánea, o asociado a síndromes de tipo genético que aumentan las probabilidades de desarrollarlo. Entre estas afecciones, se encuentran las siguientes:^{13,14}

- Síndrome de Li-Fraumeni, un trastorno genético poco frecuente que aumenta las probabilidades de desarrollar cáncer en algún momento de la vida, mutación del gen supresor p53.

- Neurofibromatosis (tipo I), una afección que provoca el crecimiento de tumores en el tejido nervioso.

- Síndrome de Beckwith-Wiedemann, un trastorno congénito (presente en el momento del nacimiento) que puede provocar un crecimiento excesivo en el cuerpo, incluso en los órganos internos, debido a anomalías del cromosoma 11p15 donde se localiza el gen del factor de crecimiento insulínico (IGF II).

- Síndrome de Costello y síndrome de Noonan, que pueden provocar deformidades, retrasos en el desarrollo y otros problemas.

Además, los antecedentes familiares de cáncer aumentan el riesgo de aparición de esta enfermedad. El riesgo es mayor en los niños que tienen un pariente consanguíneo, como un padre o un hermano, que ha tenido cáncer, en particular si ese cáncer se produjo a una edad temprana. Sin embargo, la mayoría de los niños con rhabdomiocarcinoma no tienen antecedentes familiares de cáncer.¹⁵

Síntomas y Signos:

Los síntomas del rhabdomiocarcinoma dependen del tamaño y la ubicación del tumor. A veces, puede aparecer un bulto en el cuerpo de un niño y puede haber inflamación, muchas veces sin dolor. En otros casos, el tumor puede estar alojado tan profundo en el cuerpo que provoca pocos síntomas o ninguno. Si el cáncer se en-

cuentra en el área de la cabeza o el cuello, los signos y síntomas dependen de la región y órganos afectados, pueden comprender, entre otros:^{6,15}

1. Cavidad Orbitaria:

- Protuberancia o hinchazón en los ojos.
- Exoftalmia.
- Fijeza del globo ocular.
- Estrabismo convergente o divergente.
- Compresión mecánica del globo ocular.
- Caída del párpado.
- Disminución parcial o pérdida total de la visión.
- Fotofobia.

2. Cavidad Nasal:

- Epistaxis
- Obstrucción nasal
- Dificultad respiratoria
- Pérdida parcial o total del olfato
- Sinusitis a repetición

3. Cavidad oral:

- Alteraciones de la deglución.
- Alteraciones en la fonación.
- Desviación de la lengua.
- Deformaciones u erosión óseas asociadas.
- Sangrado orofaríngeo.

4. Sistema nervioso:

- Alteraciones endocrino-metabólicas.
- Dolor de cabeza.
- Inflamación.
- Parálisis facial.
- Pérdida parcial o total de la audición.
- Retardo cognitivo.

5. Otras alteraciones:

- Presencia de masas palpables.

- Disminución de la irrigación arterial.
- Acumulación de sangre venosa.
- Otorragia.

Este tumor se disemina por vía linfática y hematológica, puede afectar los ganglios linfáticos, los pulmones, la médula ósea, el hueso y el tejido celular subcutáneo; aparte de que estos se encuentren muy separados de la localización primaria.²

Diagnóstico:

El diagnóstico en la mayoría de los casos se basa en la clínica y la histología y aunque en la edad pediátrica la variante histológica más frecuente es la embrionaria, se pueden ver otras como el alveolar y el pleomorfo en la adolescencia. Si un médico cree que un niño tiene un rhabdomioma u otro tumor de tejidos blandos, hará un examen físico exhaustivo y solicitará las siguientes pruebas:^{16,17}

- Biopsia. Para realizar una biopsia se toma una muestra de un bulto, una ampolla o un tejido del cuerpo para examinarlo de cerca. Esto ayuda a los médicos a hacer un diagnóstico y escoger el tratamiento adecuado. Las biopsias se suelen hacer por laparoscopia (con una pequeña incisión y una cámara que guía los movimientos del médico). Si es posible, se extraerá todo el tumor.^{5,18}
- Aspiración de médula ósea. La aspiración y biopsia de la médula ósea debe realizarse siempre. La médula ósea es el tejido esponjoso que se encuentra dentro de los huesos y produce células sanguíneas. Para este procedi-

miento, se debe extraer una pequeña cantidad de tejido de la médula ósea y examinar para comprobar la existencia de células cancerosas.^{6,7}

- Técnicas de diagnóstico por imagen. Probablemente incluyan una tomografía, una resonancia magnética y, quizás, una radiografía, un centellograma o una ecografía dependiendo del grado de compromiso orgánico. Estos estudios no solo ayudarán a conocer el tamaño y la ubicación del tumor, sino que también pueden determinar si el cáncer se ha extendido (hecho metástasis).^{6,18}

La TAC con y sin contraste es el estudio radiológico de elección en los tumores localizados en cabeza, cuello, abdomen y pelvis. En todos los casos, se realizará una TAC de tórax para investigar la presencia de metástasis. La utilización de isótopos radiactivos permite la identificación de depósitos metastásicos óseos. La RNM es de gran utilidad para la detección y definición de las lesiones de cabeza, extremidades y región paraespinal.^{7,19}

- Análisis de sangre. Los análisis pueden ofrecer información importante sobre el funcionamiento del hígado y de otros órganos. Si el médico cree que el tumor está relacionado con una afección genética subyacente, es posible que también pida análisis genéticos.⁶

Tratamiento:

El tratamiento de un rhabdomioma y otros tumores de los tejidos blandos depende de su estadio (un período en el curso de la enfermedad). El estadio ayuda a determinar la extensión del cáncer y si se ha diseminado a otras

partes del cuerpo. Conocer el estadio de la enfermedad ayuda a los médicos a decidir cómo tratarla.^{5,6}

El estadio tiene en cuenta detalles como el tamaño del tumor (o de los tumores), la profundidad del tumor dentro del órgano, la zona del cuerpo donde comenzó el cáncer y si el tumor se ha extendido a otros órganos. Otra información (como el tipo de tumor y la edad y el estado de salud del niño) también ayuda a los médicos a desarrollar planes de tratamiento. Estos planes pueden incluir las siguientes opciones, ya sea solas o combinadas:^{20,21,22}

Cirugía. Los tumores de cabeza y cuello se pueden tratar con cirugía o radioterapia o combinando ambas, la quimioterapia se puede combinar con la irradiación en el manejo de los estados avanzados. Cuando el tumor se encuentra en una zona a la cual los médicos pueden llegar de manera segura, se recurre a una cirugía para extirpar la mayor parte del tumor posible.²³

Siempre se tratará al paciente con comprobación de la histología mediante el estudio de la pieza quirúrgica y se evitarán, en lo posible, las cirugías mutilantes. En caso de tumores de gran tamaño o, en principio irresecables, se intentará la reducción con quimioterapia neoadyuvante antes del acto quirúrgico.^{6,23}

Radiación. Este tratamiento usa la radiación de alta energía de los rayos X, los rayos gamma o las partículas subatómicas de movimiento rápido (denominada terapia con haces de protones) para destruir las células cancerosas. Además de destruir las células cancerosas, la

radiación también puede dañar a las células normales y provocar efectos secundarios físicos, como agotamiento, náuseas y caída del cabello.^{3,5}

La mayoría de los efectos secundarios desaparecen al finalizar el tratamiento. Durante el tratamiento, el equipo de atención de la salud controla las dosis de radiación para proteger todo lo posible al tejido sano. Esto ayuda a reducir los efectos a largo plazo y propiciar una mejor recuperación al paciente.^{3,5}

Los fármacos de la quimioterapia más utilizados son: Vincristina, Actinomicina e Isofosfámid, pero existen numerosos ensayos clínicos en los que se añaden fármacos nuevos. La radioterapia puede ser externa o interna, también llamada braquiterapia. La braquiterapia consiste en la inserción de semillas radioactivas en el propio tumor para que este se elimine poco a poco.⁵

Los rhabdomyosarcomas son tumores quimiosensibles y quimiocurables, pero en algunas localizaciones o con histología desfavorable, es necesaria la terapéutica multimodal. La radioterapia es un recurso terapéutico importante; se determinará la dosis según la localización, la histología, el tamaño del tumor, la edad del paciente y la respuesta a la quimioterapia previa. En general, las dosis oscilan entre 40 y 55 Gy y en los tumores parameningeos se comienza más temprano.²

Quimioterapia. A diferencia de la radiación que destruye las células cancerosas de un tumor en una zona específica del cuerpo, la quimioterapia permite tratar el cáncer en todo

el cuerpo. Con frecuencia se combinan varias drogas de quimioterapia para atacar las células cancerígenas de distintas maneras. Al igual que en la radiación es probable que existan efectos secundarios pero mejorarán al finalizar el tratamiento.²⁴

Las drogas consideradas útiles para el tratamiento son: Actinomicina D, Ciclofosfamida, Ifosfamida, Vincristina, Doxorubicina y Topotecán. Su combinación genera distintos esquemas terapéuticos con mayor o menor intensidad de acuerdo con los grupos de riesgo, como ya se mencionó; el éxito es mayor en los pacientes con buen pronóstico y se logran altas tasas de curación.²⁴

Pronóstico:

El pronóstico de los pacientes con RMS ha experimentado una gran mejoría en las últimas décadas, tanto en Europa como en Estados Unidos, esto ha sido debido al manejo interdisciplinario de esta enfermedad, en lo especial en la última década.^{23,25}

No ha sido así en el caso de pacientes de edad avanzada, ya que en estos, a pesar de los avances biomédicos no se ha logrado elevar su calidad de vida y mejorar su pronóstico. Se especula que esto puede deberse a una mayor exposición al sarcoma antes de su diagnóstico definitivo lo que puede conllevar a complicaciones graves y un mayor riesgo de metástasis.^{26,27}

De manera global la supervivencia se sitúa en el 60-70 %. Sin embargo, los pacientes con enfermedad metastásica detectable al diagnóstico alcanzan una supervivencia inferior al

30 %. En ellos, la megaterapia mieloablativa con rescate hematopoyético no ha mejorado los resultados de la terapia convencional.^{7,23}

El tamaño del tumor al diagnóstico tiene importancia en el pronóstico. Pacientes con tamaño tumoral menor de 5 cm presentan sobrevida mejor comparada con niños que presentan tumores mayores de 5 cm, mientras que los niños con enfermedad metastásica al diagnóstico tienen un pronóstico más pobre.⁹

Otro factor a tomar en cuenta en el pronóstico del paciente sobre todo en países con recursos limitados como el nuestro, es el tiempo perdido para hacer el diagnóstico o *Lag Time*. Este valioso tiempo perdido está influenciado en gran manera tanto por factores psicosociales, factores económicos, así como también por la falta de criterios por parte de padres, representantes, familiares, maestros, para detectar que el aumento de volumen que presenta el niño clínicamente pudiera tratarse de una enfermedad maligna muy fatal.^{9,27}

Esto aunado a que en un 50 % o más el crecimiento es indoloro, le resta importancia a la sintomatología y a la patología y se propician toda clase de remedios domésticos o mágico-religiosos, ya que no se tiene conciencia de la gravedad de lo que ocurre. Por tanto, se debería proporcionar a la población en general conocimientos básicos para detectar estos problemas y crear conciencia a fin de tener esa ayuda tan valiosa de los padres, representantes, familiares, maestros, profesores, para acudir pronto y a tiempo a consulta médica.^{9,27}

La importancia de la enfermedad metastásica en el pronóstico es modificada por la histología del tumor, edad al momento de diagnóstico y el sitio primario. Pacientes con enfermedad metastásica con menos de 10 años de edad y los tumores con histología embrionaria tienen una tasa de supervivencia a los cinco años mayor del 50 %, mientras que aquellos con más de 10 años de edad o con histología alveolar tienen un resultado mucho más pobre.^{9,27}

CONCLUSIONES

El rhabdomioma de cabeza y cuello es el tumor de partes blandas más frecuente en edades pediátricas por lo que resulta de extrema importancia su diagnóstico precoz y tratamiento oportuno para mejorar el pronóstico de vida de estos pacientes. A pesar de los avances biomédicos en las ciencias oncológicas y pediátricas esta enfermedad mantiene un pronóstico reservado y desfavorable debido a las complicaciones sistémicas asociadas a este tipo de cáncer.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Villarroel M, Chantada G. Tumores raros en niños y adolescentes. Rev Méd Clin Las Condes [Internet]. 2015 [citado 20 Abr 2021];26(4):495-502. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S071686401500098X>
2. Rey G. Sarcomas en pediatría. Rev Hosp Niños B Aires [Internet]. 2011 Jun [citado 20

Abr 2021];53(241):56-69. Disponible en:

<http://revistapediatria.com.ar/wp-content/uploads/2012/03/con375-56-69.Rey.pdf>

3. Skapek SX, Ferrari A, Gupta AA, Lupo PJ, Butler E, Shipley J, et al. Rhabdomioma. Nat Rev Dis Primers [Internet]. 2019 Jan [citado 20 Abr 2021];7(1). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30617281/>.
4. Gallego Melcon S. Sarcomas de partes blandas. Rhabdomiomas. En: Madero Lopez L, Muñoz Villa A, editores. Hematología y Oncología Pediátricas. 2^{da}ed. [Internet]. Madrid: Ergon; 1997 [citado 20 Abr 2021]. Disponible en: <https://www.sehop.org/>
5. Mascarenhas L, Lyden ER, Breitfeld PP, Walterhouse DO, Donaldson SS, Rodeberg DA, et al. Tratamiento basado en el riesgo para pacientes con primer reemplazo o progresión de rhabdomioma: Un reporte del Grupo Oncológico Pediátrico. Cáncer [Internet]. 2019 [citado 20 Abr 2021];125(15):2602-2609. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31067356/>.
6. Bradfield SM. Rhabdomioma [Internet]. Kids Health; 2016 [citado 20 Abr 2021]. Disponible en: <https://kidshealth.org/es/parents/rms-esp.html>
7. Muñoz Villa A. Tumores óseos. Rhabdomiomas. Pediatr Integral [Internet]. 2016 [citado 20 Abr 2021];XVI(7):533-539. Disponible en: <https://www.pediatrintegral.es/publicacion-2016-09/tumores-oseos-rhabdomiomas-2016/>.
8. Iñiguez Sasso R, Iñiguez Cuadra R. Tumores Rinosinuales de boca, labios, orofaringe y

Laringe. [Internet]. Chile: Pontificia Universidad Católica de Chile. Escuela De Medicina; 2020 [citado 20 Abr 2021];[aprox. 30 p.]. Disponible en: <https://medicina.uc.cl/wp-content/uploads/2020/03/15.-Tumores-rinosinuales-boca-labios-orofaringe-laringe.pdf>

9. Defachelles AS, Bogart E, Casanova M, Merks H, Bisogno G, Calareso G, et al. Fase de prueba 2 estandar de combinación de vincristina e irinotecan con o sin temozolomida, en niños y adultos con rhabdomiosarcoma refractario o remplazado. J Clin Oncol [Internet]. 2019 [citado 20 Abr 2021];37(15):A-10000. Disponible en: https://ascopubs.org/doi/abs/10.1200/JCO.2019.37.15_suppl.10000

10. Ma X, Huang D, Zhaouw W. Características clínicas y pronóstico del rhabdomiosarcoma pediátrico: un estudio multicéntrico retrospectivo de diez años. Int J Clin Exp Med [Internet]. 2015 [citado 20 Abr 2021];8:17196-205. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26770312/>.

11. Sanz Marco E, España E, Alamar A, Pérez Rojas J, López Prats MJ, Díaz Llopis M. Rhabdomiosarcoma alveolar orbitario enmascarado por sinusitis etmoidal en un adulto de 25 años. Arch Soc Esp Oftalmol [Internet]. 2014 May [citado 20 Abr 2021];89(5):182-185. Disponible en: <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/ibc-122242>

12. Vega Betancourt Nuria, Jiménez Puñales Sandi, Rodríguez Santos Irene C. Rhabdomiosarcoma botrioides del aparato genital femenino en paciente adolescente virgen. Rev Cubana Obstet Ginecol [Internet]. 2016 Dic

[citado 20 Abr 2021];42(4):524-529. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-600X2016000400012&lng=es

13. Duan F, Smith LM, Gustafson DM. Análisis clínico y genético de la fusión genética amplificada en el rhabdomiosarcoma. Un reporte del Grupo Oncológico Pediátrico. Genes Chromosomes Cancer [Internet]. 2012 [citado 20 Abr 2021];17:1463-73. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22447499/>.

14. MedlinePlus. Información de salud para usted [Internet]. Bethesda (MD): National Library of Medicine (US); Rhabdomiosarcoma. [actualizado 30 Nov 2021; citado 13 Dic 2021]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/001429.htm>

15. Rhabdomiosarcoma. Síntomas y causas [Internet]. Mayo Clinic; 2020 Feb [citado 20 Abr 2021]. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/rhabdomyosarcoma/symptoms-causes/syc-20390962>

16. Kaseb H, Kuhn J, Babiker HM. Rhabdomiosarcoma [Internet]. StatPearls; 2020 Nov [citado 20 Abr 2021]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK507721/>.

17. Verdecia Cañizares C, Alonso Pérez M, Portugués Díaz AM. Un caso inusual de rhabdomiosarcoma. Rev Cubana Pediatr [Internet]. 2011 Sep [citado 20 Abr 2021];83(3):302-307. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312011000300010&lng=es

18. Márcia Caçado F, Potrich Vianna AR,

Gouvea Back D, Ximena Concha M. Atención odontológica a paciente pediátrico con neurofibromatosis tipo 1: relato de caso clínico.

Odontoestomatología [Internet]. 2020 [citado 20 Abr 2021];22(36):87-93. Disponible en:

http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-93392020000300087&lng=es

19. Ramírez AV, Ruíz F, Villegas MG, Aguirre L, Urdaneta N, López B, Abreu P. Rabdomiosarcoma tratamiento multidisciplinario análisis de 27 pacientes. Rev Venezolana Oncol [Internet]. 2018 [citado 20 Abr 2021];30(3):175-186. Disponible en: <https://www.redalyc.org/jatsRepo/3756/375655486005/375655486005.pdf>

20. Soumyajit R, Sushmita P, Bidhu KM, Subhash C, Ahitagni B. Adherencia al tratamiento, respuesta y patrones de fallas en Rabdomiosarcoma Pediátrico Parameningeo: Experiencia desde un Centro de Atención Terciaria de la India. J Pediatr Hematol Oncol [Internet]. 2017 Mar [citado 20 Abr 2021];39(2):62-68. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28060113/>.

21. Hosoi H. Estado actual del tratamiento de rabdomiosarcomas pediátricos en Estados Unidos y Japón. Pediatr Int [Internet]. 2016 [citado 20 Abr 2021];58:81-7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26646016/>.

22. Sangkpathat S. Manejo actual de sarcomas pediátricos de partes blandas. World J Clin Pediatr [Internet]. 2015 [citado 20 Abr 2021];4:94-105. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26566481/>.

23. Jin H, Zhang M, Zhou H, Zhu S, Hu C. Supervivencia y análisis pronóstico de las indicaciones preoperatorias en pacientes bajo resección quirúrgica con rabdomiosarcoma. Medicine (Baltimore) [Internet]. 2020 Oct [citado 20 Abr 2021];[aprox. 23 p.]. 99(43):e22760. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33120782/>.

24. Zhaohui N, Xiping L, Guang Q, Lei W, Xia L, Jingjing S. Evaluación de la eficacia clínica de la quimioterapia en el Rabdomiosarcoma en los niños. Pak J Med Sci [Internet]. 2020 Jul [citado 20 Abr 2021];36(5):1069-1074. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32704291/>.

25. Xu N, Duan C, Jin M, Zhang DW, Su Y, Yu T, et al. Pronóstico y análisis clínico del tratamiento de rabdomiosarcoma en niños. Zhonghua Er Ke Za Zhi [Internet]. 2019 Oct [citado 20 Abr 2021];57(10):767-773. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31594063/>.

26. Yen Ting L, Chun Wei W, Ruey Long H, Sung Hsin K. Factores pronósticos y aproximación terapéutica en pacientes adultos con Rabdomiosarcoma después de tratamiento multimodal. Anticancer Res [Internet]. 2019 Mar [citado 20 Abr 2021];39(3):1355-1364. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30842169/>.

27. Compostella A, Affinita MC, Casanova M, Scagnellato A, Dall'Igna P, Chiaravalli S, et al. Régimen de Topotecan/carboplatin para la recurrencia de Rabdomiosarcoma en niños: reporte desde el Comité de Sarcoma de Tejidos

Blandos AIEOP. Tumori [Internet]. 2019 [citado 20 Abr 2021];105(2):138-143. Disponible en: <https://moh-it.pure.elsevier.com/en/publications/topotecancarboplatin-regimen-for-refractoryrecurrent-rhabdomyosar-2>

CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

Frank Miguel Hernández Velázquez
(Conceptualización. Investigación. Metodología. Redacción–borrador original.)

Dayana María Fernández Sarmiento
(Conceptualización. Investigación. Metodología. Redacción–revisión y edición).

Recibido: 28/072021

Aprobado: 01/11/2021