

UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR
FACULTAD DE MEDICINA
POSTGRADO EN ESPECIALIDADES MÉDICAS



**PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DE LOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE
SARCOMA DE PARTES BLANDAS DE 0 – 18 AÑOS EN EL HOSPITAL NACIONAL DE
NIÑOS BENJAMÍN BLOOM EN EL PERÍODO DE TIEMPO DE ENERO DEL 2010 A
DICIEMBRE DEL 2015.**

PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN PRESENTADO POR:

DRA. CARLA MARÍA ESTRADA DURÁN

PARA OPTAR AL TÍTULO DE:

ESPECIALISTA EN MEDICINA PEDIÁTRICA.

ASESOR DE TEMA Y METODOLÓGICO:

DR. ESTUARDO PINEDA

SAN SALVADOR, 2019

ÍNDICE

RESUMEN	1
INTRODUCCIÓN	2
JUSTIFICACIÓN	3
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	4
MARCO TEORICO	4-13
OBJETIVOS	
GENERAL	14
ESPECÍFICOS	14
METODOLOGÍA	15
TIPO DE ESTUDIO	15
UNIVERSO-POBLACIÓN-MUESTRA	15
CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN	15
RECOLECCIÓN Y ANÁLISIS DE DATOS	16
CONSIDERACIONES ÉTICAS	17
RESULTADOS	18-54
DISCUSIÓN	55-56
CONCLUSIONES	57
RECOMENDACIONES	58
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	59
ANEXO	60-67

RESUMEN

Los sarcomas de partes blandas (SPB) son un grupo heterogéneo de tumores poco frecuentes constituidos por una amplia variedad de subtipos histológicos, que representan el 7 % de los tumores malignos. Sus tasas de curación han mejorado significativamente en los últimos 30 años gracias a grupos cooperativos internacionales que desarrollan enfoques de tratamiento multidisciplinarios y adaptados al riesgo. Aproximadamente el 70% de los pacientes con SPB localizado puede curarse ahora pero su resultado se correlaciona directamente con su grupo de riesgo según lo determinado por varios factores pronósticos como histología, tamaño tumoral, invasividad local y distante, sitio del tumor y edad del paciente. El Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom (HNNBB), es el único hospital nacional de referencia para la atención en el departamento de Oncología del cáncer pediátrico por esta razón el propósito de esta investigación ha sido describir el perfil epidemiológico de los niños con diagnóstico de sarcoma de partes blandas de 0 – 18 años en el HNNBB en un período de cinco años. Cuál es el perfil epidemiológico de los niños de 0 a 18 años con sarcomas de partes blandas en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom.

Material y métodos: Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo, haciendo revisión sistemática de los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de Sarcomas de Partes Blandas en el HNNBB, de enero 2010 a diciembre 2015. **Resultados:** Se realizó una búsqueda retrospectiva en la base de datos oncológica del HNNBB entre enero 2010 Y diciembre de 2015, y se identificaron 73 pacientes menores de 18 años con diagnóstico de sarcomas de partes blandas. Fueron 66 pacientes los que cumplieron los criterios de inclusión, El 63% del sexo masculino, en edad preescolar (1 a 5 años), y de la zona central del país, el tipo de sarcoma más frecuente encontrado es el S. Ewing, la localización anatómica más frecuente fue abdominal. Todos los pacientes inicialmente fueron evaluados con radiografías, tomografías de tórax, abdomen y pelvis, y resonancia magnética nuclear del sitio afectado, como parte de su diagnóstico y evaluación de extensión tumoral, a todos los pacientes se les realizó biopsia diagnóstica, el 64.4% no tuvo resección total del tumor. El 63 % de los pacientes en estudio fallecieron, el 30.1% se encuentran en vigilancia, con controles periódicos, el 5.5% de los pacientes están ya con tratamientos paliativos hasta mayo del 2018, y el 1.4 % fue dado de alta.

Conclusiones: Los SPB, constituyen un grupo heterogéneo de tumores, existen factores como estadio del tumor, tipo histológico, tamaño tumoral tiempo del inicio de los síntomas a la primera evaluación por el oncólogo que influyen en la supervivencia de estos pacientes se requiere una atención multicéntrica para estos pacientes y poder influenciar en esos factores modificables para el pronóstico de estos niños.

INTRODUCCIÓN

La incidencia anual de sarcomas de partes blandas es de 8.4 casos por millón de niños menores de 14 años. El rhabdomiosarcoma supone más del 50 % de los sarcomas de partes blandas. El pronóstico se correlaciona principalmente con la edad y la extensión de la enfermedad en el momento del diagnóstico, la localización e histología del tumor primario.

Se dividen en dos grandes grupos: rhabdomiosarcomas (RMS) y no rhabdomiosarcomas (NRMS), y se caracterizan por tener un mejor pronóstico que los tumores de partes blandas del adulto. En particular, los tumores NRMS representan un grupo heterogéneo de tumores malignos derivados de células mesenquimales y han sido escasamente reportados en la literatura como entidad única, debido a su baja frecuencia y heterogeneidad.¹

La localización central es un factor pronóstico negativo, que presenta un peor índice de supervivencia y una mayor tasa de recurrencia local en comparación con los tumores de las extremidades.

El pilar fundamental del tratamiento para los sarcomas de partes blandas pediátricos es la resección quirúrgica en bloque, con márgenes libres de tumor. La terapia adyuvante con radioterapia, generalmente indicada en la población adulta para el control local de la enfermedad, suele no ser utilizada como rutina debido a las potenciales complicaciones a largo plazo que puede inducir, tales como alteraciones del crecimiento o desarrollo de tumores secundarios.

El objetivo de esta investigación, propuesta para un grupo de pacientes del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom es realizar un perfil epidemiológico de los pacientes con sarcomas de partes blandas, observar mortalidad y comportamiento epidemiológico, e identificar el factor más asociado con pronóstico de sobrevida.

¹ Pediatric soft tissue sarcomas. Analysis of non rhabdomyosarcoma Group, Arch Argent Pediatr 2014;112(6):e257-e261 / Dr. Germán Luis Farfallia, Dra. Ángeles Iriberry, Dr. José Ignacio Albergoa, Dr. Miguel Ángel Ayerza, Dr. Domingo Luis Muscoloa y Dr. Luis Alberto Aponte-Tinao

JUSTIFICACIÓN

El propósito de esta investigación es conocer el perfil epidemiológico de los pacientes con diagnóstico de sarcoma de partes blandas, en un periodo de tiempo de cinco años.

Observar la mortalidad, el comportamiento epidemiológico de cada año y conocer el factor más asociado con pronóstico de sobrevida.

La incidencia anual de sarcomas de partes blandas es de 8, 4 casos por millón de niños menores de 14 años. El rhabdomiosarcoma supone más del 50% de los sarcomas de partes blandas. El pronóstico se correlaciona principalmente con la edad y la extensión de la enfermedad en el momento del diagnóstico, la localización e histología del tumor primario.

En una presentación de casos clínicos en el 2014, el Dr. Germán Luis Farfallia, Dra. Ángeles Iriberry, Dr. José Ignacio Albergo aseguran que estos tumores pueden aparecer casi en cualquier localización anatómica, pero habitualmente lo hacen en la cabeza y el cuello (25%), la órbita (9%), aparato genitourinario (20%), y las extremidades (20%), el resto se localiza en el retroperitoneal y en otras regiones.²

La incidencia en cada región anatómica está relacionada con la edad del paciente y con el tipo de tumor. Las lesiones en las extremidades son más probables en niños mayores y tienen una histología alveolar. La frecuencia del rhabdomiosarcoma es más alta en pacientes con neurofibromatosis, y con otros síndromes de predisposición al cáncer familiar, como el síndrome de Li-fraumeni.

El siguiente trabajo de investigación tiene impacto social en beneficio a la niñez salvadoreña, ya que proporciona información sobre el comportamiento epidemiológico, y mortalidad de los sarcomas de partes blandas en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom en un periodo de cinco años.

Con esta investigación se proporciona un nuevo instrumento de registro del perfil epidemiológico de dicha patología.

² Arch Argent Pediatr 2014;112(6):e257-e261 / e257, Sarcomas de partes blandas en pacientes pediátricos. Análisis de una serie de casos del subtipo no rhabdomiosarcoma Pediatric soft tissue sarcomas. Analysis of non rhabdomyosarcoma group

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Al igual que ocurre con otras patologías poco frecuentes, el conocimiento sobre los sarcomas de partes blandas entre los médicos generales tiende a ser limitado; además, los libros de Medicina tradicionales presentan información circunscrita sobre esta enfermedad. Este conocimiento incompleto podría conducir a que los casos de la enfermedad no se identifiquen adecuadamente y no sean remitidos de manera oportuna para el manejo especializado pertinente, con el aumento consecuente en el riesgo de complicaciones para estos pacientes.

Desde el anterior contexto, surge entonces la siguiente pregunta problema: ¿Cuáles el perfil epidemiológico de los pacientes con sarcoma de partes blandas en los niños del HNNBB?

MARCO TEÓRICO

Los sarcomas de tejidos blandos (STS) son un grupo muy heterogéneo de neoplasias malignas extra esqueléticas, que se clasifican sobre una base histogénica según el tejido maduro que más se asemejan. Diferentes tipos histológicos con diferentes biología y comportamientos clínicos están incluidos en este grupo de tumores.

Se cree que el rhabdomyosarcoma se origina en el mismo mesénquima embrionario que el del músculo esquelético estriado aunque un porcentaje amplio de estos tumores se origina en regiones sin músculo esquelético (por ejemplo vejiga urinaria, próstata, vagina.). Por su aspecto en microscopio óptico pertenece a la categoría general de tumores de células redondas pequeñas que comprende el sarcoma de Ewing, el neuroblastoma y el linfoma No Hodgkin. El diagnóstico definitivo de una muestra histológica precisa análisis inmunohistoquímicos con anticuerpos antimusculo esquelético (desmina, actina específica del músculo, miogenina) y reacción en cadena de la polimerasa, con transcripción inversa o, en el caso de los tumores alveolares, Hibridación in situ fluorescente para el transcrito PAX-FOXO1.³

³ Carola A.S. Arndt, Cap 500, sarcomas de partes blandas. Kliegman, Stanton, St. Geme & Schor, Nelson Tratado de Pediatría, Vol. 2, , Edición No. 20

Es importante determinar el subtipo histológico preciso para planificar el tratamiento y evaluar el pronóstico. Hay tres subtipos histológicos reconocidos. El tipo embrionario supone el 60% de todos los casos y tiene un pronóstico intermedio. El tipo botriode, una variante de la forma embrionaria en la que las células tumorales y el estroma edematoso se proyectan a una cavidad corporal como un racimo de uvas, se localiza con más frecuencia en la vagina, el útero, la vejiga urinaria, la nasofaringe y el oído medio. El tipo alveolar supone el 25-40% de los casos. Las células tumorales tienden a crecer en nidos que con frecuencia tienen espacios tipo hendidura que se asemejan a los alveolos. Los tumores alveolares se localizan con más frecuencia en el tronco y en las extremidades, y son los de peor pronóstico.

El tipo pleomorfo (forma adulta) es infrecuente en la infancia y supone menor del 1% de los casos.⁴

Por lo general, se caracterizan por la agresividad local y la propensión a metastatizar, que se correlaciona con el grado de malignidad. Estas pueden surgir, generalmente como una masa de tejido blando de agrandamiento, en cualquier parte del cuerpo. Estas comprenden menos del 1% de todos los tumores malignos, pero representan el 2% de la mortalidad total relacionada con el cáncer. Adicional, provocan relativamente alta carga de morbilidad, debido a la deformación de la cirugía, la quimioterapia y las complicaciones inducidas por la radiación, y un segundo cáncer.

A través de todas las edades, la tasa de supervivencia de los STS promedia es del 60%, con diferencias sustanciales según el tipo histológico, el grado de malignidad y la etapa de la enfermedad. El tratamiento de los pacientes con STS es complejo y requiere cuidado multidisciplinario. Todos los pacientes con STS incluyendo niños, adolescentes y jóvenes adultos reciben probablemente un mejor tratamiento dentro de instituciones seleccionadas que inscriben a pacientes a ensayos clínicos; El tratamiento de pacientes fuera de un centro de referencia ha sido identificado como un factor de riesgo independiente para la recurrencia en STS.

⁴ Carola A.S. Arndt, Cap 500, sarcomas de partes blandas. Kliegman, Stanton, St. Geme & Schor, Nelson Tratado de Pediatría, Vol. 2, , Edición No. 20

El grado de malignidad describe la agresividad del tumor y su historia natural. Se determina mediante una evaluación combinada de las características histológicas: grado de celularidad, Pleomorfismo celular o anaplasia, Actividad mitótica y grado de necrosis. Diferentes tipos histológicos con el mismo grado de malignidad podrían mostrar el mismo comportamiento clínico.

En general, los tumores de bajo grado pueden tener agresividad local pero una baja tendencia a la diseminación metastásica. Los tumores de alto grado tienen un comportamiento más invasivo con una alta propensión a metastatizar (en particular al pulmón).

A lo largo de los años, los oncólogos pediátricos y adultos han definido diferentes sistemas de clasificación (generalmente sistemas de tres grados) para predecir el curso clínico y el pronóstico y definir un tratamiento adaptado al riesgo (Cuadro 1) .

RMS es una entidad distinta, claramente diferente de otros STS típicos de la edad adulta. Las células RMS pueden ser reconocidas por la expresión de miosina. La mioglobina, la miosina y la actina específica del músculo también son útiles como marcadores diagnósticos.

Se ha descrito un patrón de asociación entre los histotipos y las características clínicas. El histotipo alveolar se localiza más frecuentemente en las extremidades y en el tronco, y es más típico de adolescentes y adultos jóvenes que de niños.

Los subtipos favorables son dos variantes del tipo embrionario, el Botrioides, el clásico subtipo embrionario tiene un pronóstico intermedio y el RMS alveolar (con la variante sólida recientemente descrita) tiene un pronóstico desfavorable.

Tabla 1. Clasificación del grupo de riesgo del rabdomiosarcoma del Soft Tissue Sarcoma Committee del Children's Oncology Group

Grupo de riesgo	Características histológicas	Estadio	Grupo
Riesgo bajo	Embrionario	1	I, II, III
	Embrionario	2, 3	I, II
Riesgo intermedio	Embrionario	2, 3	III
	Alveolar	1, 2, 3	I, II, III
Riesgo alto	Embrionario o alveolar	4	IV

Fuente: INSTITUTO NACIONAL DEL CANCER. *Rabdomiosarcoma infantil: Tratamiento (PDQ®)*, Disponible: www.cancer.gov/espanol/tipos/sarcoma-de-tejido-blando/pro/tratamiento-rabdomiosarcoma-pdq#link/_443_toc

Incidencia

El rabdomiosarcoma infantil es un tumor maligno de tejido blando de origen mesenquimatoso. Representa aproximadamente 3,5 % de los casos de cáncer en niños de 0 a 14 años, y 2 % de los casos entre adolescentes y adultos jóvenes de 15 a 19 años.

La incidencia depende del subtipo histológico de rabdomiosarcoma, como se expresa a continuación:

- **Embrionario:** el rabdomiosarcoma embrionario predomina en los varones (proporción hombre a mujer, 1,5). La incidencia máxima se presenta entre los 0 y 4 años de edad. Este subtipo agrupa a 57 % de los pacientes en la base de datos Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER).
- **Alveolar:** la incidencia del rabdomiosarcoma alveolar no varía por sexo y es constante entre los 0 a 19 años. Este subtipo agrupa a 23 % de los pacientes en la base de datos SEER.
- **Otros:** los subtipos celulares pleomórfico o anaplásico, mixto y de células fusiformes agrupan a menos de 2 % de los niños con rabdomiosarcoma.

Los sitios primarios más comunes donde aparece el rhabdomioma son los siguientes:

- Región de la cabeza y el cuello (aproximadamente 25 %).
- Aparato genitourinario (aproximadamente 22 %).
- Extremidades (aproximadamente 18 %). Entre los tumores de las extremidades, los tumores de la mano y el pie son más frecuentes en pacientes de más edad y tienen características histológicas alveolares.

Otros sitios primarios menos comunes son el tronco, la pared torácica, las regiones anal o perianal, incluso el retroperitoneo y las vías biliares.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El signo inicial más frecuente de rhabdomioma es una masa que puede ser dolorosa o no. Los síntomas están causados por desplazamiento u obstrucción de estructuras normales (tabla 1). El origen en la nasofaringe puede estar asociado a congestión nasal, respiración oral, epistaxis y dificultad para masticar y tragar. La extensión regional al interior del cráneo puede causar parálisis de par craneal, ceguera y signos de hipertensión intracraneal con cefalea y vómitos. Cuando el tumor se localiza en la cara o en la mejía puede producir tumefacción, dolor, trismo y si se extiende, parálisis de pares craneales.⁵

Los tumores en el cuello pueden producir tumefacción progresiva con síntomas neurológicos después de la extensión regional. Los tumores primarios de la órbita se diagnostican habitualmente pronto en su evolución por que producen exoftalmos con edema periorbitario, ptosis, cambio de agudeza visual y dolor local. Cuando el tumor se localiza en el oído medio los signos iniciales más frecuentes son dolor, hipoacusia, otorrea crónica, o una masa en el conducto auditivo, la diseminación del tumor produce parálisis de par craneal y signos de masa intracraneal en el lado afectado. El rhabdomioma laríngeo puede producir tos perruna persistente y estridor progresivo. Los pediatras deben estar alertas ante

⁵ Carola A.S. Arndt, Cap 500, sarcomas de partes blandas. Kliegman, Stanton, St. Geme & Schor, Nelson Tratado de Pediatría, Vol. 2, Edición No. 20

la posibilidad de tumor porque la mayoría de estos signos y síntomas están asociados también a enfermedades frecuentes en la infancia. ⁶

El rhabdomyosarcoma del tronco o de las extremidades se detecta a menudo después de un traumatismo, y al principio puede considerarse un hematoma. Si la tumefacción no remite y aumenta, debe sospecharse malignidad. La afectación del aparato genitourinario puede producir hematuria, obstrucción de la vía urinaria baja, infección urinaria recurrente, incontinencia o masa detectable en la exploración abdominal o rectal. El tumor paratesticular se manifiesta habitualmente como una masa indolora de crecimiento rápido en el escroto. El rhabdomyosarcoma vaginal puede manifestarse como una masa en forma de uva de tejido tumoral que protruye por el orificio vaginal denominado sarcoma Botriode, y puede causar síntomas urinarios o del intestino grueso. Puede causar hemorragia vaginal u obstrucción uretral o rectal. El tumor uterino primario puede producir hallazgos parecidos. Los tumores en cualquier localización pueden diseminarse pronto y causar síntomas de dolor o disnea asociados a metástasis pulmonares. La afectación ósea extensa puede producir hipercalcemia sintomática. En estos casos puede ser difícil identificar el tumor primario.

Tabla 2. Sistema de estadificación del rhabdomyosarcoma

ESTADÍO	LOCALIZACIÓN	ESTADIO T	TAMAÑO	ESTADO DE LOS GANGLIOS	METASTASIS
1	FAVORABLE	T1 o T2	a o b	N0 o N1 o Nx	MO
2	DESFAVORABLE	T1 o T2	A	N0 o Nx	MO
3	DESFAVORABLE	T1 o T2	a b	NI N0 o N1 o Nx	MO
4	DESFAVORABLE	T1 o T2	a o b	N0 o N1 o Nx	M1

Sistema de estadificación de children's Oncology Group.

T1, confinado a la región anatómica de origen; T2, extensión y/o fijado a tejido circundante.

Tamaño: a, < 5 cm de diámetro; b, ≥ 5 cm de diámetro.

Ganglios: N0, ganglios linfáticos regionales no afectados; N1, ganglios linfáticos regionales afectados; Nx, estado de ganglios linfáticos regionales desconocido.

Metástasis: MO, sin metástasis a distancia; M1, metástasis presentes (incluye citología positiva en LCR, líquido pleural o peritoneal.) ⁷

⁶ Carola A.S. Arndt, Cap 500, sarcomas de partes blandas. Kliegman, Stanton, St. Geme & Schor, Nelson Tratado de Pediatría, Vol. 2, , Edición No. 20

⁷ Carola A.S. Arndt, Cap 500, sarcomas de partes blandas. Kliegman, Stanton, St. Geme & Schor, Nelson Tratado de Pediatría, Vol. 2, , Edición No. 20

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico precoz de rhabdomioma requiere un grado de sospecha elevado. El aspecto microscópico es el de un tumor de células pequeñas, redondas y azules. El neuroblastoma, el linfoma y el sarcoma de Ewing son también tumores de células pequeñas, redondas y azules que deben distinguirse del rhabdomioma. El diagnóstico diferencial depende de la localización. El diagnóstico definitivo se hace con biopsia, análisis microscópico y resultados de las tinciones inmunohistoquímicas y análisis de la expresión PAX/FOXO1. Una lesión en una extremidad puede confundirse con hematoma o hemangioma, una lesión orbitaria que produce exoftalmos puede tratarse con celulitis orbitaria o pueden pasar desapercibidos síntomas de obstrucción de la vejiga urinaria. Los adolescentes pueden ignorar o sentir vergüenza de mencionar una lesión paratesticular durante mucho tiempo. Por desgracia suelen pasar varios meses entre los síntomas iniciales y la biopsia.

Las pruebas diagnósticas dependen principalmente de la región afectada. Es necesario hacer una Tomografía Axial Computarizada (TC) o una Resonancia Magnética (RM) para evaluar el tumor primario. Si hay signos y síntomas en la región de cabeza y cuello deben analizarse las radiografías en busca de una masa tumoral de signos de erosión ósea.

Debe hacerse una RM para identificar extensión intracraneal o afectación meníngea y también para detectar afectación ósea o erosiones en la base del cráneo. Los tumores abdominales o pélvicos la TC con contraste o la RM pueden ayudar a delinear el tumor.⁸

Debe realizarse una gammagrafía ósea, TC torácica y punción – aspiración y biopsia de médula ósea bilateral para evaluar la presencia de metástasis y planificar el tratamiento. Está aumentando el uso de TC por emisión de positrones con fluorodesoxiglucosa para mejorar la estadificación. El elemento más importante de evaluación diagnóstica es el análisis del tejido tumoral, que comprende tinciones inmunohistoquímicas especiales e inmunotinciones.

⁸ Carola A.S. Arndt, Cap 500, sarcomas de partes blandas. Kliegman, Stanton, St. Geme & Schor, Nelson Tratado de Pediatría, Vol. 2, , Edición No. 20

La genética molecular es importante para detectar trascritos de función en el rabdomiosarcoma alveolar (PAX/FOXO1). También hay que obtener muestras de ganglios linfáticos para detectar la presencia de diseminación, sobre todo en los tumores en las extremidades y en niños mayores de 10 años con tumores paratesticulares.

Factores de riesgo

Se ha establecido una relación entre algunos factores genéticos y medioambientales y la formación de sarcomas de tejido blando; entre estos, los siguientes:⁹

Factores genéticos:

Síndrome de Li-Fraumeni: los pacientes con síndrome de Li-Fraumeni (que por lo general se debe a cambios hereditarios relacionados con cáncer en el gen oncosupresor p53) tienen un aumento en el riesgo de presentar tumores de tejido blando (principalmente, sarcoma de tejido blando no rabdomiosarcomatoso), sarcomas óseos, cáncer de mama, tumores encefálicos y leucemia aguda.

Síndrome de Werner: el síndrome de Werner se caracteriza por inestabilidad cromosómica espontánea que produce aumento de la susceptibilidad al cáncer y envejecimiento prematuro. Se ha notificado exceso de sarcomas de tejido blando en los pacientes con síndrome de Werner.

Gen retinoblastoma (RB1): las mutaciones de línea germinal en el gen retinoblastoma se han relacionado con aumento del riesgo de presentar sarcomas de tejido blando, en particular, leiomiomasarcoma.

• ⁹ INSTITUTO NACIONAL DEL CANCER. Rabdomiosarcoma infantil: Tratamiento (PDQ®), Disponible: www.cancer.gov/espanol/tipos/sarcoma-de-tejido-blando/pro/tratamiento-rabdomiosarcoma-pdq#link/_443_toc

Factores medioambientales:

Radiación: se pueden presentar algunos sarcomas de tejido blando no rabdomiosarcomatosos (en particular histiocitoma fibroso maligno) dentro de los límites de un sitio irradiado previamente.

El pronóstico del sarcoma de tejido blando varía en gran medida de acuerdo con los siguientes factores:¹⁰

- Grado tumoral
- Tipo histológico.
- Infiltración tumoral.
- Tamaño del tumor.
- Sitio del tumor primario.
- Presencia de metástasis.
- Resecabilidad del tumor.
- Uso de radioterapia.

Algunos sarcomas de tejido blando no rabdomiosarcomatoso en niños tienen mejores desenlaces. Por ejemplo, el fibrosarcoma infantil que comienza en lactantes y niños menores de 5 años, tiene un pronóstico excelente debido a que el tumor es sumamente quimiosensible y la cirugía sola puede curar a un número importante de esos pacientes.

Los pacientes pediátricos con sarcoma de tejido blando no rabdomiosarcomatoso localizado que no se pueden resear tienen un pronóstico precario. Solo cerca de un tercio de los pacientes que reciben tratamientos multimodales permanecen sin enfermedad.

¹⁰ INSTITUTO NACIONAL DEL CANCER. Rabdomiosarcoma infantil: Tratamiento (PDQ®), Disponible: www.cancer.gov/espanol/tipos/sarcoma-de-tejido-blando/pro/tratamiento-rabdomiosarcoma-pdq#link/_443_toc

En un análisis conjunto realizado por centros pediátricos de los Estados Unidos y Europa, el desenlace fue mejor en aquellos pacientes cuya resección tumoral se consideró completa que para los pacientes cuya resección fue incompleta. El desenlace fue mejor para los pacientes sometidos a radioterapia que para los pacientes que no la recibieron.¹¹

TRATAMIENTO

El tratamiento es interdisciplinario e implica al oncólogo pediátrico, cirujano pediátrico u otros especialistas quirúrgicos, y con mucha frecuencia al especialista en radioterapia oncológica. Solo debe intentarse la cirugía inicialmente si es posible extirpar el tumor por completo, con bordes negativos, sin pérdida de función y sin deformidad estética importante.

¹² Por desgracia, la mayoría de los rhabdomiomas no son extirpables por completos en el momento del diagnóstico. El tratamiento se basa en la clasificación del riesgo del tumor, determinada por el estadio tumoral, (tabla 1), la histología tumoral y la proporción del tumor resecado quirúrgicamente antes de la quimioterapia (grupo quirúrgico). El estadio depende de la localización primaria (favorable o desfavorable), la invasividad del tumor (T1 O T2), el estado de los ganglios linfáticos, el tamaño del tumor y la presencia de metástasis.

Las localizaciones favorables son las regiones genital femenina, paratesticular, y cabeza y cuello (no parameningea). Todas las demás se consideran desfavorables.

¹¹ INSTITUTO NACIONAL DEL CANCER. Rhabdomiomas infantil: Tratamiento (PDQ®), Disponible: www.cancer.gov/espanol/tipos/sarcoma-de-tejido-blando/pro/tratamiento-rhabdomiomas-pdq#link/_443_toc

¹² Carola A.S. Arndt, Cap 500, sarcomas de partes blandas. Kliegman, Stanton, St. Geme & Schor, Nelson Tratado de Pediatría, Vol. 2, , Edición No. 20

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Describir el perfil epidemiológico de los niños con diagnóstico de sarcoma de partes blandas de 0 – 18 años en el Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom en el periodo de tiempo de enero 2010 a diciembre del 2015.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Realizar un perfil epidemiológico de los niños con sarcoma de partes blandas de 0 – 18 años del Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom en el período de tiempo de enero 2010 a diciembre 2015.
2. Describir el comportamiento epidemiológico de los niños con sarcomas de partes blandas de 0 – 18 años, del Hospital Bloom durante el período comprendido de enero 2010 a diciembre 2015.
3. Identificar el factor más relacionado con el pronóstico de sobrevivencia de los niños con sarcoma de partes blandas de 0 – 18 años, en el hospital nacional de niños Benjamín Bloom durante enero 2010 a diciembre 2015.
4. Realizar la caracterización demográfica de los pacientes con sarcomas de partes blandas del Hospital Nacional de niños Benjamín Bloom, durante enero 2010 a diciembre 2015.
5. Describir el cronograma de atención del paciente de con sarcoma de partes blandas de 0 – 18 del hospital Bloom, desde que se realiza el diagnóstico hasta que se finaliza tratamiento durante enero del 2010 a diciembre del 2015.

METODOLOGÍA.

TIPO DE ESTUDIO:

Se realizó un estudio retrospectivo y descriptivo.

UNIVERSO

Se incluyeron todos los pacientes con diagnóstico de Sarcomas de partes blandas del HNNBB en el periodo de enero 2010 a diciembre 2015, fueron 73.

POBLACIÓN Y MUESTRA

Todos los pacientes con diagnóstico de Sarcomas de Partes Blandas del HNNBB en el periodo de enero 2010 a diciembre del 2015 y que cumplan los criterios de inclusión y exclusión, los cuales fueron 66 pacientes.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- Criterio clínico: Pacientes de ambos sexos, vivos o fallecidos, desde su nacimiento hasta los 18 años con diagnóstico de sarcoma de partes blandas y que recibieron tratamiento, en el hospital de Niños Benjamín Bloom.
- Criterio demográfico: pacientes con ingreso hospitalario, que provengan de cualquier departamento y zona de vivienda (rural o urbana) de El Salvador y de cualquier nacionalidad.
- Criterio temporal: se realizó a partir del 2010 hasta el año 2015, con seguimiento de cinco años para los pacientes diagnosticados en el 2010, de cuatro años para los diagnosticados en el 2011, así en orden consecutivo y los pacientes diagnosticados en el 2015 fueron seguidos hasta diciembre de ese año. Se considerará como múltiples consultas cuando el paciente haya consultado en más de dos ocasiones por el mismo cuadro, en cualquier centro de atención médico.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Criterio clínico: Pacientes sin diagnóstico confirmado de Sarcoma de partes blandas o pacientes que no cuenten con la información completa desde su primer visita al hospital y su evolución de la enfermedad.

RECOLECCIÓN Y ANÁLISIS DE DATOS

- La fuente primaria de recolección:

Se solicitó a estadística los números de registro de los cuadros de los pacientes egresados con diagnóstico de Sarcoma de partes blandas, cada paciente en su mayoría contaba con más de un legajo enumerado en orden de existencia, los cuales fueron revisados para recolectar las variables estudiadas, 7 de ellos no contaban con los legajos completos, y se anularon por falta de información.

Se utilizó una hoja de recolección de datos donde se colocó la información, elaborada según los objetivos de estudio, que se digitalizó en una base de datos en Excel, con esto se realizó graficas de distribución de frecuencia, que permitieron realizar un análisis de tipo descriptivo del perfil epidemiológico y del cronograma de atención en el HNNBB de los pacientes en estudio, para este cronograma de atención se contabilizaron los días que tardaron tanto el paciente a su primer contacto con el HNNBB, hasta el tiempo que transcurrió para tomar biopsia, e iniciar tratamiento, utilizando medidas de tendencia central, obteniendo la media y la moda de los días transcurridos en la evolución de la enfermedad de cada paciente. Sin embargo la media más o menos de desviación estándar no era simétrica, la moda era más significativa.

Para realizar el análisis estadístico y relación de variables, la información obtenida fue procesada a través de una base de datos utilizando el software de procesamiento estadístico Pasw Statistics (SPSS versión 19.0) para Windows.

La base de datos fue inicialmente depurada con el fin de detectar observaciones aberrantes, y luego exploradas para identificar valores faltantes.

Para evaluar la posible asociación de variables cualitativas se utilizó el test de independencia Chi Cuadrado.

Con el objetivo de identificar el factor más relacionado con el pronóstico de sobrevida se utilizó el análisis de Regresión de Cox. Así como para modelar los riesgos proporcionales que afectan la supervivencia de los pacientes con Sarcoma de Partes Blandas.

En la mayor parte de casos se fijó un intervalo de confianza del 95%; y la significación estadística se interpretó según el siguiente criterio:

- Si $P > 0.05$ no existen diferencias significativas (no hay relación entre variables).
- Si $P < 0.05$ si existen diferencias significativas (hay relación entre variables).

Para poder expresar el volumen tumoral se utilizó la fórmula de ELIPSE.

CONSIDERACIONES ÉTICAS.

Esta investigación se sometió a la aprobación por parte del Comité de Ética en Investigación clínica del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom.

No se recolectó información de paciente como la siguiente: nombre, fotografía, número de identificación personal de familiares. Se tuvo acceso a información confidencial de los pacientes objeto de estudio, para lo cual se respetaron todas las disposiciones institucionales del uso de la información exclusiva para la investigación.

En cuanto a la confidencialidad de los datos se le asignó un código para la identificación de cada paciente, y los registros de dicha información se mantienen protegidos ya que su utilización es de carácter académico.

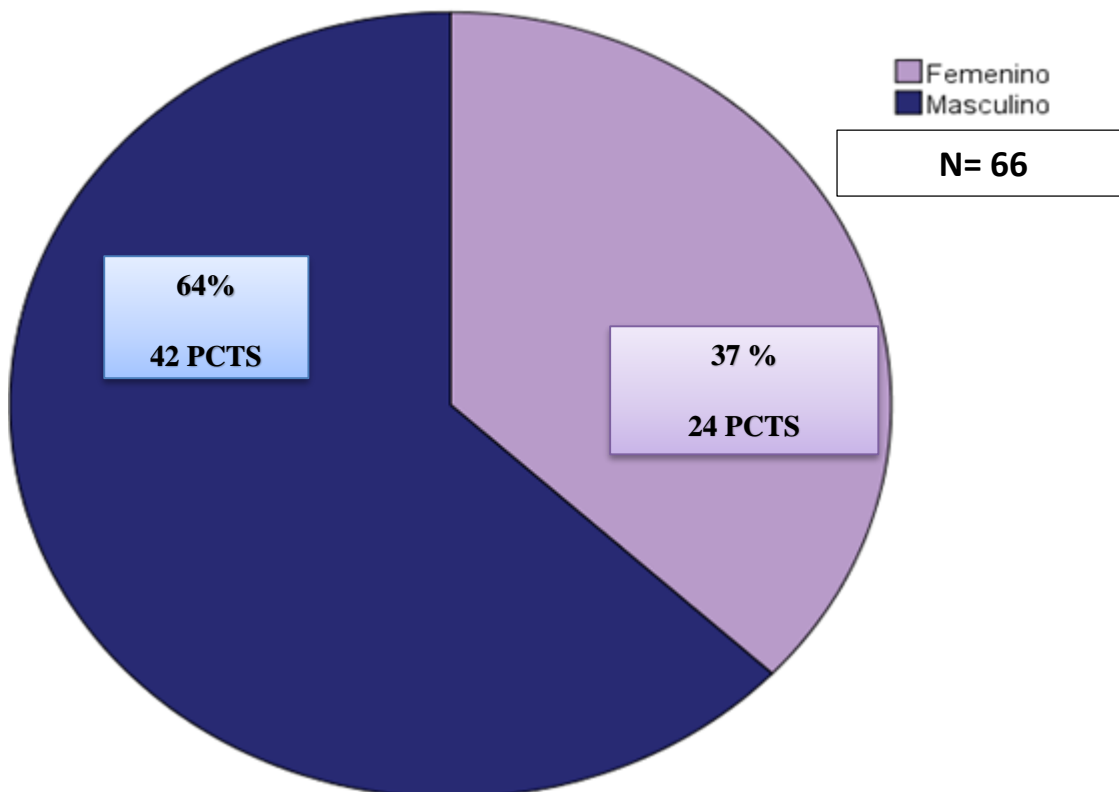
En cuanto a la beneficencia y justicia de la investigación, no se sometieron a ningún tipo de riesgo o daños los pacientes a estudiar, se protegió la dignidad humana de todos los participantes y se esperaron resultados beneficios de dicha investigación.

No se pudo contar con un consentimiento de la población en estudio, ya que al ser un estudio de carácter descriptivo se identificaron las variables en estudio en los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de sarcoma de partes blandas.

RESULTADOS

GRÁFICA 1.

FRECUENCIA POR GÉNERO DE LOS PACIENTES CON SPB DE ENERO 2010 A DICIEMBRE 2015.

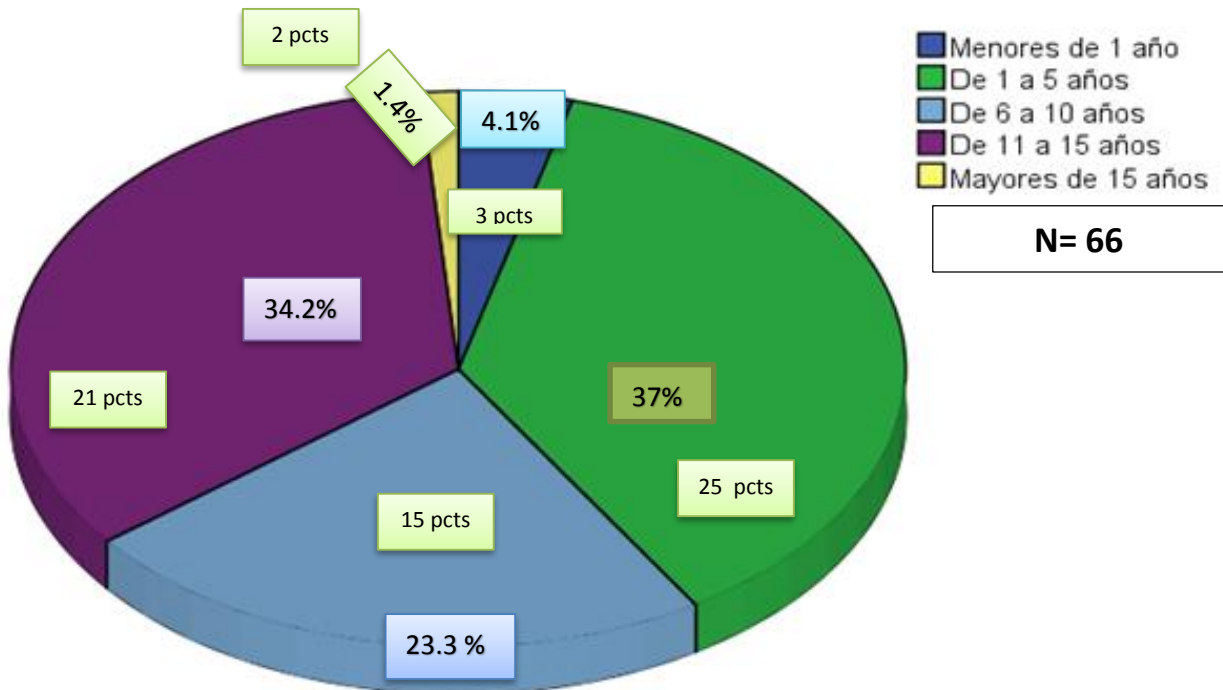


Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

En el estudio observamos que la mayor incidencia de casos diagnosticados con SPB, de 0 a 18 años en el HNNBB de enero del 2010 a diciembre del 2015 fue del sexo masculino con un 64 % y solamente el 37 % fueron del sexo femenino.

GRÁFICA 2.

EDADES EN RANGOS DE LOS PACIENTES CON SPB DE ENERO DEL 2010 A DICIEMBRE 2015.

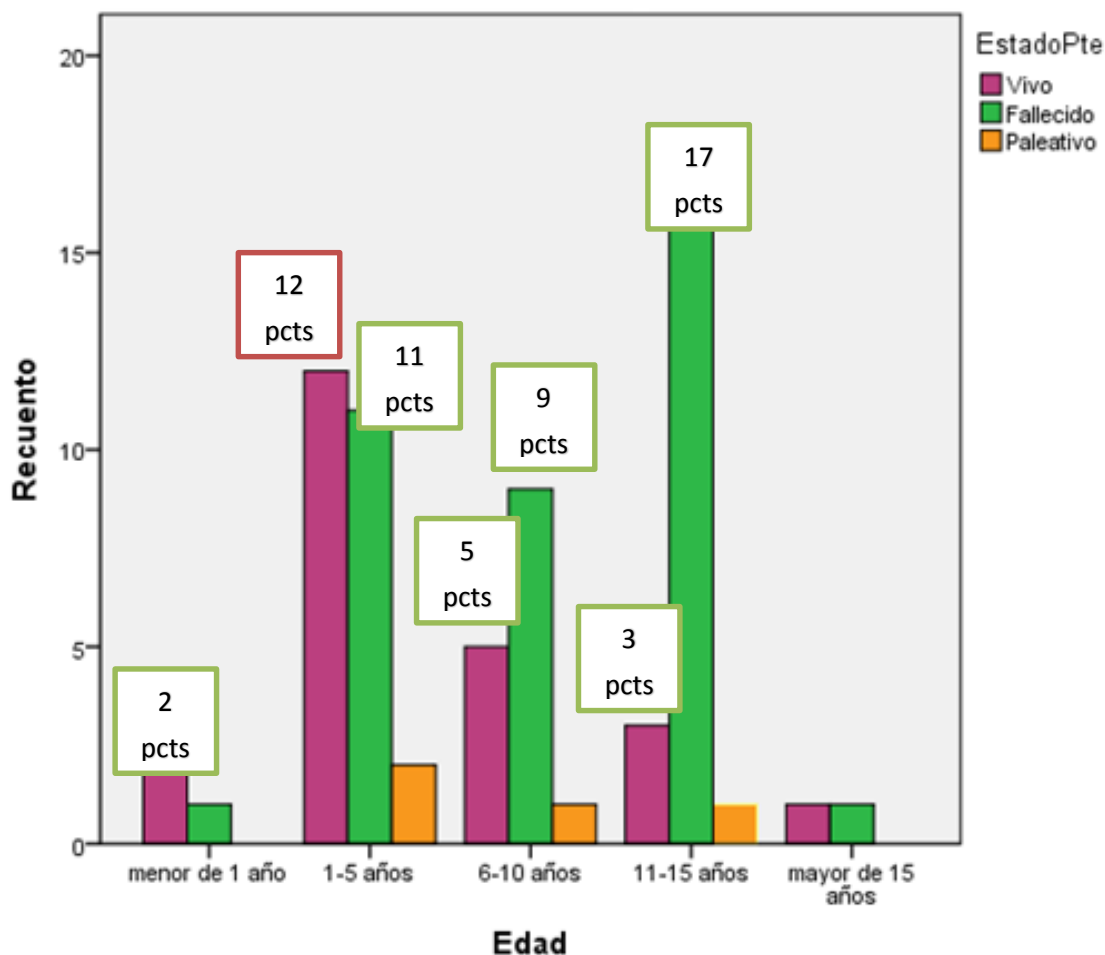


Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a diciembre 2015.

Del 100 % de los pacientes diagnosticados con SPB de nuestro estudio la mayor incidencia fue en las edades comprendidas de 1 a 5 años, con un 37.0 %, continuando por orden de frecuencia de 11 a 15 años con el 34.2%, de 6 a 10 años con el 23.3%, menores de 1 año con el 4.1 % y mayores de 15 años con el 1.4%, observando la mayor frecuencia en la etapa preescolar y preadolescente.

GRÁFICO No. 3

RELACIÓN ENTRE LA EDAD Y CONDICIÓN DE LOS PACIENTES CON SPB DE ENERO 2010 A DICIEMBRE 2015

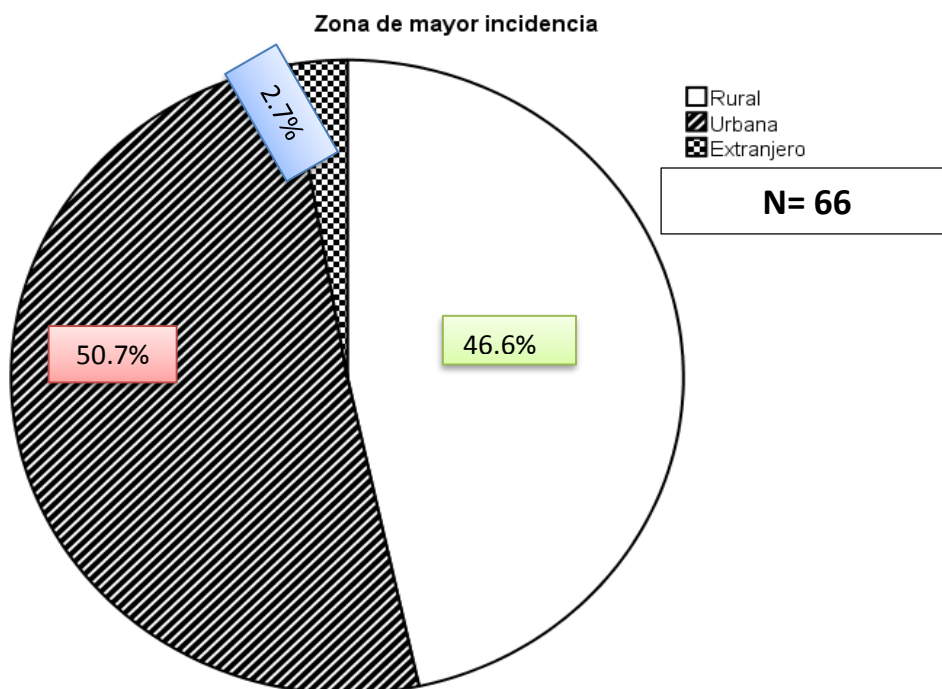


Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015

Observamos que el mayor número de pacientes fallecidos fue entre 11 y 15 años y que donde más sobrevivieron fue de 1 a 5 años, con poca diferencia significativa de los fallecidos de esa misma edad, ya que solo 1 paciente fue la diferencia entre vivos y fallecidos. El valor de $P=0.408$, estadísticamente no hay una relación significativa entre la edad y la condición del paciente debido a que el seguimiento que se les dio a estos pacientes no fue el mismo para todos los años.

GRÁFICA 4

ZONAS DE EL SALVADOR DE MAYOR CONSULTAS DE LOS PACIENTES CON SPB DE ENERO DEL 2010 A DICIEMBRE DEL 2015.



Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

El mayor número de casos diagnosticados con SPB fue en el área urbana con un 50.7 % de casos y el área rural un 46.6%, se presentó un pequeño porcentaje de pacientes del extranjero como Honduras y Guatemala con un 2.7 %.

TABLA No. 1

DEPARTAMENTOS DE RESIDENCIA POR ORDEN DE FRECUENCIA DE LOS PACIENTES CON SARCOMAS DE PARTES BLANDAS DE ENERO DEL 2010 A DICIEMBRE DEL 2015.

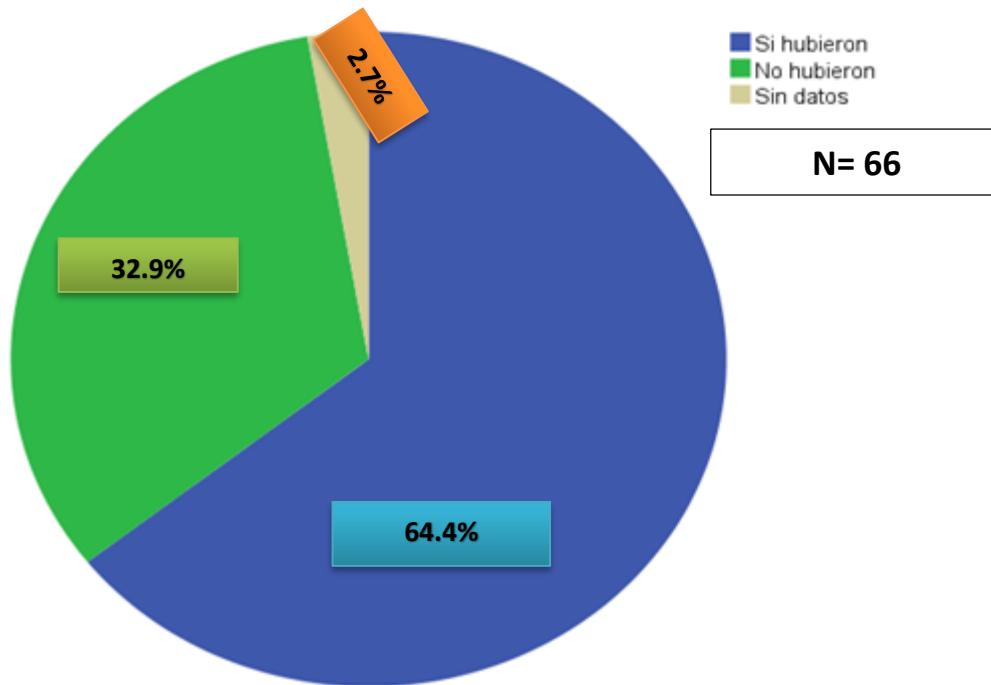
DEPARTAMENTO	NUMERO DE PACIENTES
SAN SALVADOR	19 PACIENTES
LA LIBERTAD	9 PACIENTES
SAN MIGUEL	8 PACIENTES
AHUACHAPAN	6 PACIENTES
SANTA ANA	5 PACIENTES
USULUTAN	5 PACIENTES
SONSONATE	4 PACIENTES
CHALATENANO	3 PACIENTES
LA UNION	3 PACIENTES
SAN VICENTE	1 PACIENTE
CUSCATLAN	1 PACIENTE
GUATEMALA	1 PACIENTE
HONDURAS	1 PACIENTE
TOTAL	66 PACIENTES

Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

El departamento con más número de casos de SPB provinieron de la zona central del país, específicamente de San Salvador con 19 pacientes, y dos pacientes extranjeros.

GRÁFICA No. 5

PACIENTES CON SPB QUE RECIBIERON MÚLTIPLES CONSULTAS ANTES DE TENER LA PRIMERA EVALUACIÓN EN HNNBB DE ENERO 2010 A DICIEMBRE 2015.

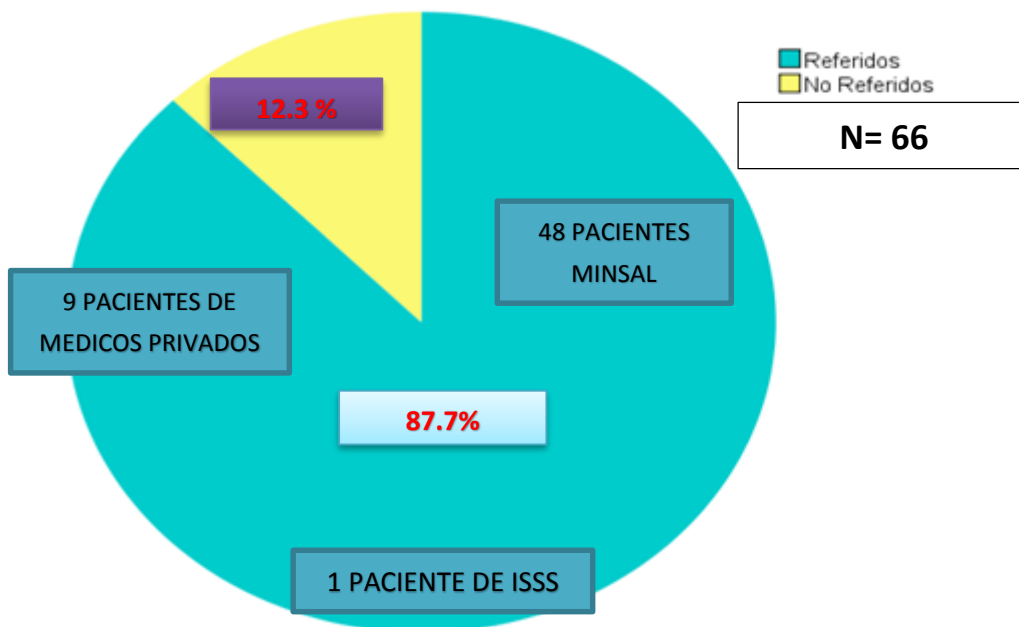


Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

Se consideró como múltiples consultas, si el paciente fue evaluado tres o más ocasiones por el mismo cuadro. Del total de pacientes en estudio el 64.4 % recibieron 3 o más consultas previas por síntomas sugestivos antes de ser referidos al HNNBB, mientras que el 32.9 % fueron 2 o menos consultas para ser referidos al HNNBB. Lo que significa que transcurre más tiempo de evolución de enfermedad, y la primera evaluación del oncólogo, retrasando el diagnóstico, y tratamiento oportuno.

GRÁFICO No. 6

PACIENTES CON SPB REFERIDOS AL HNNBB DE ENERO DEL 2010 A DICIEMBRE DEL 2015.



Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

Del total de los pacientes en estudio, el 87.7% fueron referidos al HNNBB ya sea por atención en el MINSAL, ISSS, o médicos privados, lo que significa que la mayoría tuvieron un primer contacto con otros médicos ya sean pediatras o generales, mientras que el 12.3 % consultaron de forma espontánea la Unidad de Emergencia del HNNBB.

TABLA No. 2

TIEMPO TRANSCURRIDO DESDE EL INICIO DE SÍNTOMAS, AL DÍA DE LA PRIMERA CONSULTA EN EL HNNBB, OBTENIDO EN DÍAS, DE ENERO 2010 A DICIEMBRE DEL 2015.

	Válido	66 PACIENTES
Media		94,08 DÍAS
Moda		30 DÍAS

Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

El tiempo transcurrido desde iniciar los síntomas sugestivos de SPB al día de la primera consulta en HNNBB el promedio fue de 94 días, y la moda fue de 30 días, lo que nos dice que había transcurrido más de 1 mes, de iniciar síntomas hasta tener una primera evaluación en hospital de tercer nivel.

TABLA No. 3

RELACIÓN ENTRE EL TIEMPO TRANSCURRIDO DE INICIO DE LOS SÍNTOMAS HASTA LA PRIMERA VISITA AL HNNBB Y CONDICIÓN DEL PACIENTE CON SPB DEL HNNBB DE ENERO 2010 A DICIEMBRE 2015.

			Estado_pte		Total
			vivo	fallecido	
Inicio de los síntomas a hasta la llegada al HNNBB	Menos de 1 mes	Recuento	12	8	20
		% del total	18.2%	12.1%	30.3%
	1-2 meses	Recuento	7	15	22
		% del total	10.6%	22.7%	33.3%
	3-6 meses	Recuento	4	11	15
		% del total	6.1%	16.7%	22.7%
	6-12 meses	Recuento	0	9	9
		% del total	.0%	13.6%	13.6%
Total	Recuento		23	43	66
	% del total		34.8%	65.2%	100.0%

Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

X^2 de Pearson= 10.91 y el valor de P= 0.012

Se observó una relación significativa en cuanto al tiempo de inicio de los síntomas y la primera visita al hospital en relación al estado final del paciente, dando como resultado que a menor tiempo de espera entre el inicio de los síntomas y la llegada al hospital, mayor supervivencia.

TABLA No. 4

TIEMPO TRANSCURRIDO DESDE LA SOSPECHA DIAGNÓSTICA HASTA
REALIZAR BIOPSIA EN LOS PACIENTES CON SPB DE ENERO 2010 A
DICIEMBRE 2015.

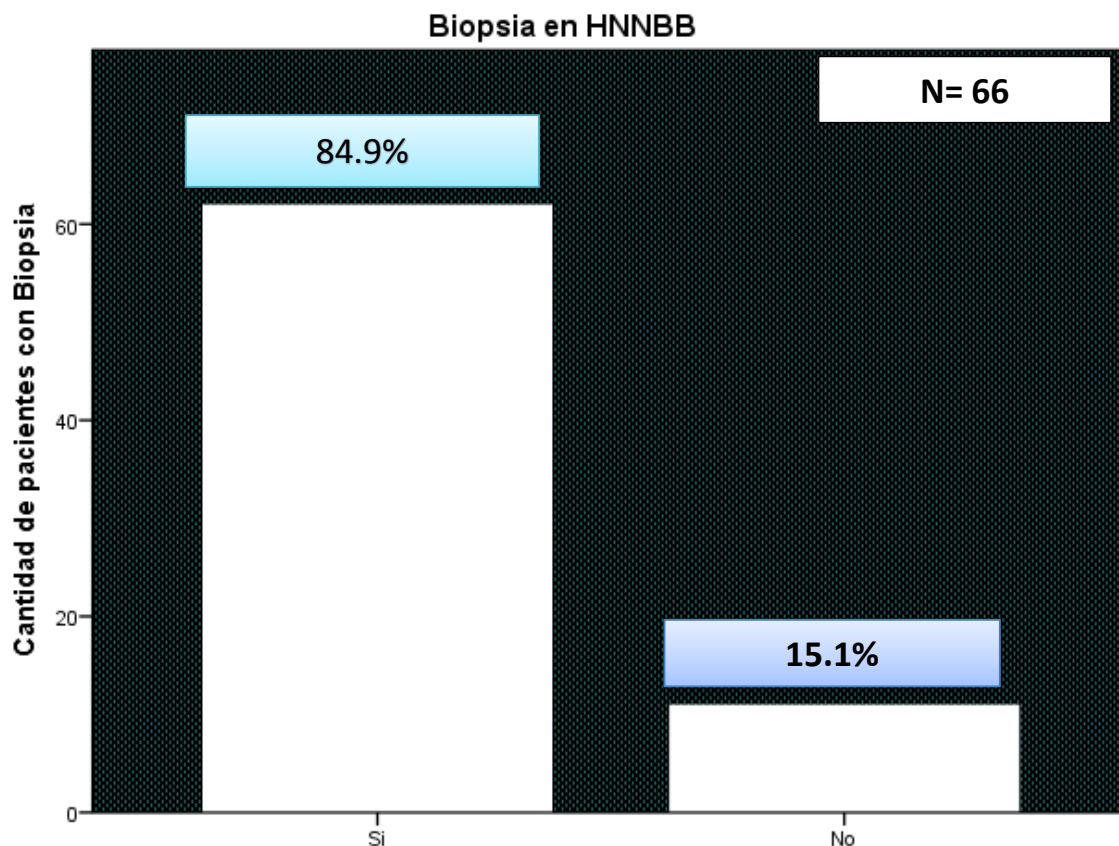
	TOTAL	66 PACIENTES
Media		19,96 días

Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

El tiempo transcurrido desde tener una sospecha diagnóstica hasta realizar la biopsia confirmatoria de diagnóstico, obtuvo una media de 19.96 días, existiendo 11 casos en los que fueron referidos de otro hospital con biopsia diagnóstica tomada, de las cuales 4 fueron ya con lectura de patólogo.

GRÁFICA No. 7

PACIENTES A LOS QUE SE LES REALIZÓ BIOPSIA EN EL HNNBB Y LOS QUE FUERON REFERIDOS AL HNNBB YA CON BIOPSIA TOMADA DE ENERO 2010 A DICIEMBRE 2015.



Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

Del total de pacientes en estudio, el 84.9 % se les realizó biopsia diagnóstica en el HNNBB, mientras que el 15.1% ya tenían biopsia al momento de ser referidos, biopsias realizadas en hospitales nacionales de segundo nivel y de patólogos privados, las cuales se solicitaron muestras para confirmar el diagnóstico con los médicos patólogos del HNNBB.

TABLA NO. 5

TIEMPO DESDE LA PRIMERA VISITA AL HNNBB HASTA TENER DIAGNÓSTICO CONFIRMADO DE LOS PACIENTES CON SPB DE ENERO 2010 A DICIEMBRE 2015.

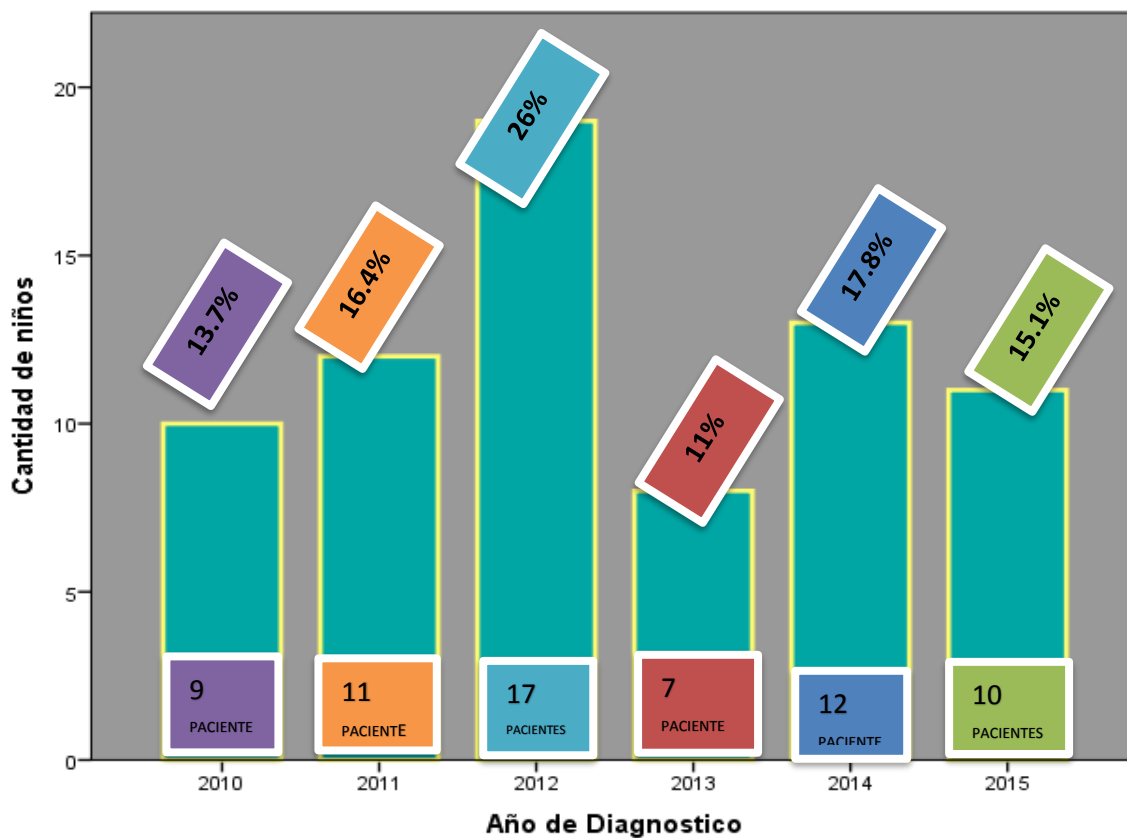
	TOTAL	66 PACIENTES
Media		25,49 días
Moda		13 días

Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

En los pacientes en estudio, se cuantificó los días desde su primer visita en el HNNBB hasta obtener un diagnóstico confirmado el cual presentaron una media de 25.4 días y una moda de 13 días, existiendo 4 casos que ya fueron referidos con diagnóstico por biopsia con lectura por patólogo.

GRÁFICO No. 8

PORCENTAJES DE PACIENTES DIAGNOSTICADOS CON SPB POR AÑOS DE ENERO 2010 A DICIEMBRE 2015.

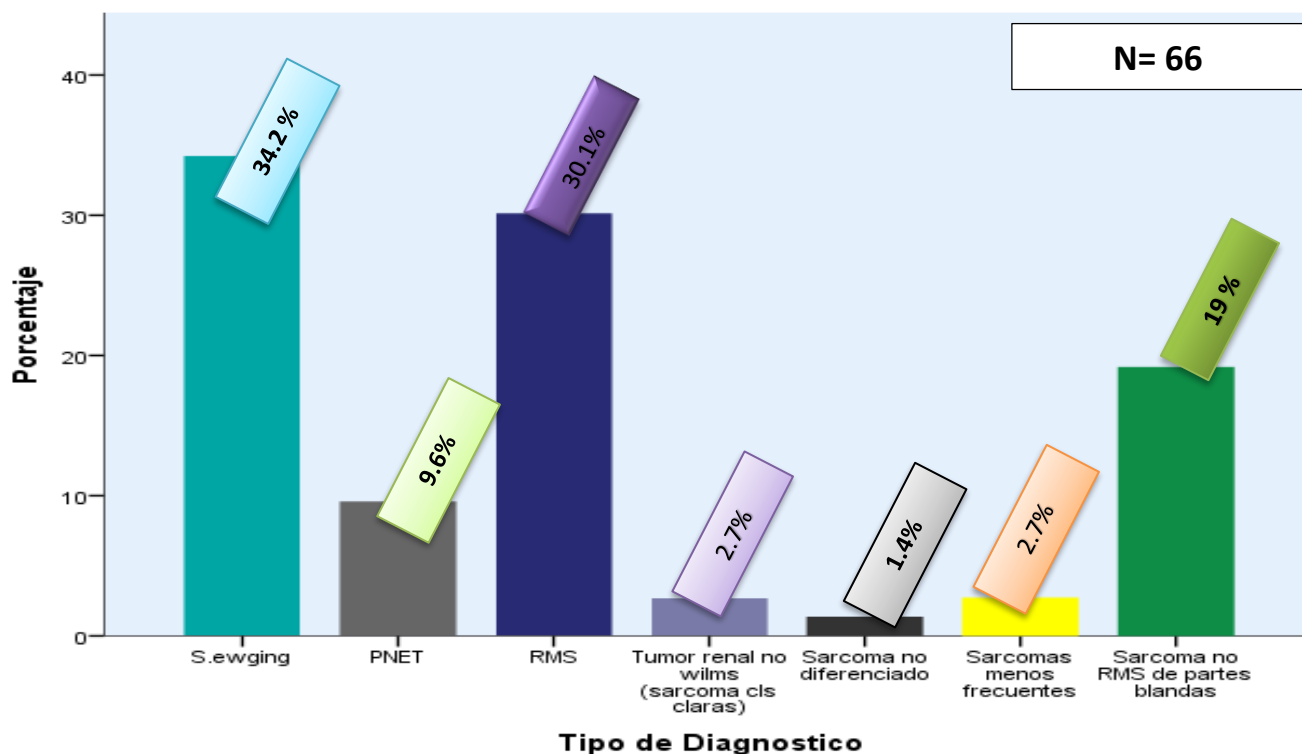


Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

El mayor número de casos por año fue en el año 2012 con un 26%, continuando por orden de frecuencia con el 2014 con 17.8%, en el 2011 con 16.4 %, el 2015 con 15.1%, 2010 con 13.7%, 2013 con 11 %.

GRÁFICA No. 9

TIPOS DE SARCOMAS DE PARTES BLANDAS DIAGNOSTICADOS Y SUS PORCENTAJES DE FRECUENCIA DE ENERO DEL 2010 A DICIEMBRE 2015.

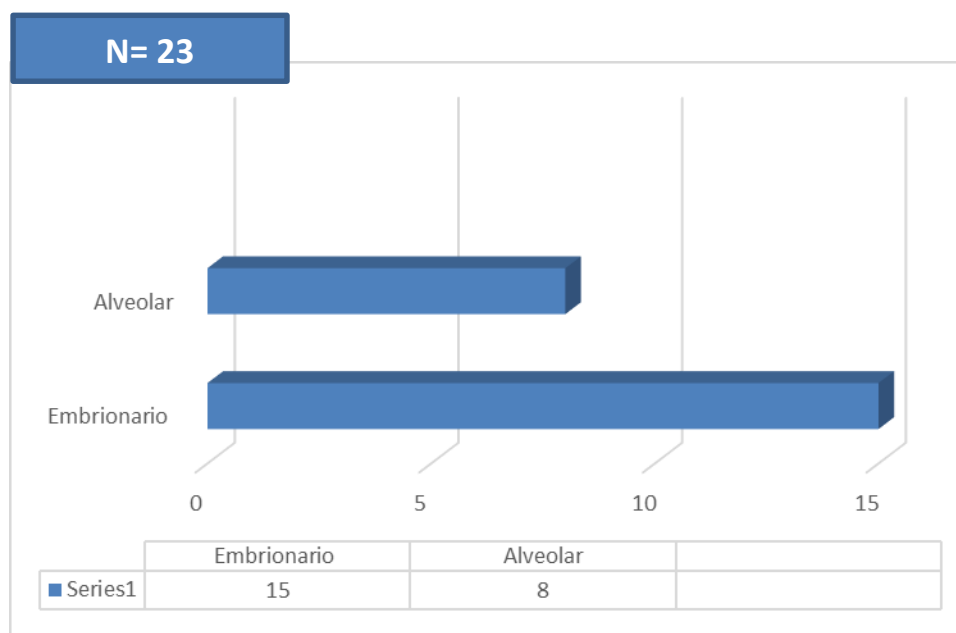


Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

De los pacientes en estudio la mayor incidencia fue de sarcomas de Ewing, con un 34.2% los RMS con un 30.1% los Sarcomas no RMS un 19%, los PNET 9.6 % y otros de menor incidencia, lo que observamos una semejanza a lo que nos muestran los libros de texto con los sarcomas más frecuentes.

GRÁFICA No.10

SUBTIPOS HISTOLÓGICOS DE LOS RMS, DE LOS PACIENTES DEL HNNBB DE ENERO 2010 A DICIEMBRE 2015.



Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

El 30.1 % de los pacientes en estudio pertenecían al grupo de Rbdomiosarcoma, de estos 15 pacientes fueron subtipo Embrionario y 8 pacientes del subtipo Alveolar.

TABLA No. 6

TIPO HISTOLÓGICO Y CONDICIÓN DE LOS PACIENTES CON RMS DEL HNNBB
DE ENERO 2010 A DICIEMBRE DEL 2015

			tipo		Total
			Embrionario	Alveolar	
Estado Pct.	Vivo	Recuento	10	0	10
		% del total	43.5%	.0%	43.5%
	Fallecido	Recuento	5	8	13
		% del total	21.7%	34.8%	56.5%
Total		Recuento	15	8	23
		% del total	65.2%	34.8%	100.0%

Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

El valor de $P= 0.002$

En esta tabla se concluye que existen diferencias significativas entre el tipo histológico del RMS y el pronóstico de sobrevida del paciente, siendo los menos favorecidos aquellos que son diagnosticados con subtipo histológico alveolar, ya que todos se encuentran fallecidos y podemos observar que del tipo Embrionario el 43.5 % de los RMS se encuentran vivos.

TABLA No. 7

SITIOS ANATÓMICOS DE LOCALIZACIONES DE LOS PACIENTES CON SPB DE
ENERO 2010 A DICIEMBRE DEL 2015.

LUGAR ANATÓMICO	NUMERO DE CASOS	PORCENTAJES
ABDOMEN (HIGADO, RIÑÓN, ESTOMAGO.)	17 PACIENTES	25.7%
CABEZA (MANDIBULAR, ORBITA, CONDUCTO AUDITIVO Y SENOS PARANASALES)	15 PACIENTES	22.7%
TORAX Y PULMON	7 PACIENTES	10.6%
PELVIS	10 PACIENTES	15.1%
MIEMBRO SUPERIOR	6 PACIENTES	25.7%
MIEMBRO INFERIOR	11 PACIENTES	EXTREMIDADES

Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

La localización del tumor inicial es de mucha importancia para el pronóstico del paciente, debido a que el tratamiento fundamental descrito en la literatura es la cirugía con resección completa del tumor.

En los pacientes en estudio, los lugares anatómicos afectados con sarcoma de partes blandas en su mayoría fueron abdominales con un 25.7%, observando mismo porcentaje para los de localización periférica, (extremidades) con un 25.7%, con orden de frecuencia le continúan los sarcomas de cabeza con un 22.7% entre estos mandibular, senos paranasales, orbita, conducto auditivo, los pélvicos un 15.1% y de tórax y pulmón 10.6%.

TABLA N. 8

LOCALIZACIÓN DEL TUMOR Y CONDICIÓN DEL PACIENTE CON
SARCOMA DE PARTES BLANDAS EN HNNBB DE ENERO 2010 A
DICIEMBRE 2015

			Localización		Total
			Central	Periférica	
Estado_pte	Vivo	Recuento	16	7	23
		% del total	24.2%	10.6%	34.8%
	Fallecido	Recuento	20	23	43
		% del total	30.3%	34.8%	65.2%
Total		Recuento	36	30	66
		% del total	54.5%	45.5%	100.0%

Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

X^2 de Pearson= 3.21 y el valor de P= 0.07

No se observaron diferencias significativas entre aquellos pacientes que tenían una localización central o periférica en cuanto a la condición del paciente. Incluyendo como central, tórax, abdomen y pelvis, el resto como periféricas.

TABLA No. 9

TIEMPO TRANSCURRIDO ENTRE EL DIAGNÓSTICO HASTA INICIAR
TRATAMIENTO CUANTIFICADO EN DÍAS, EN PACIENTES CON SPB DE ENERO
2010 A DICIEMBRE DEL 2015.

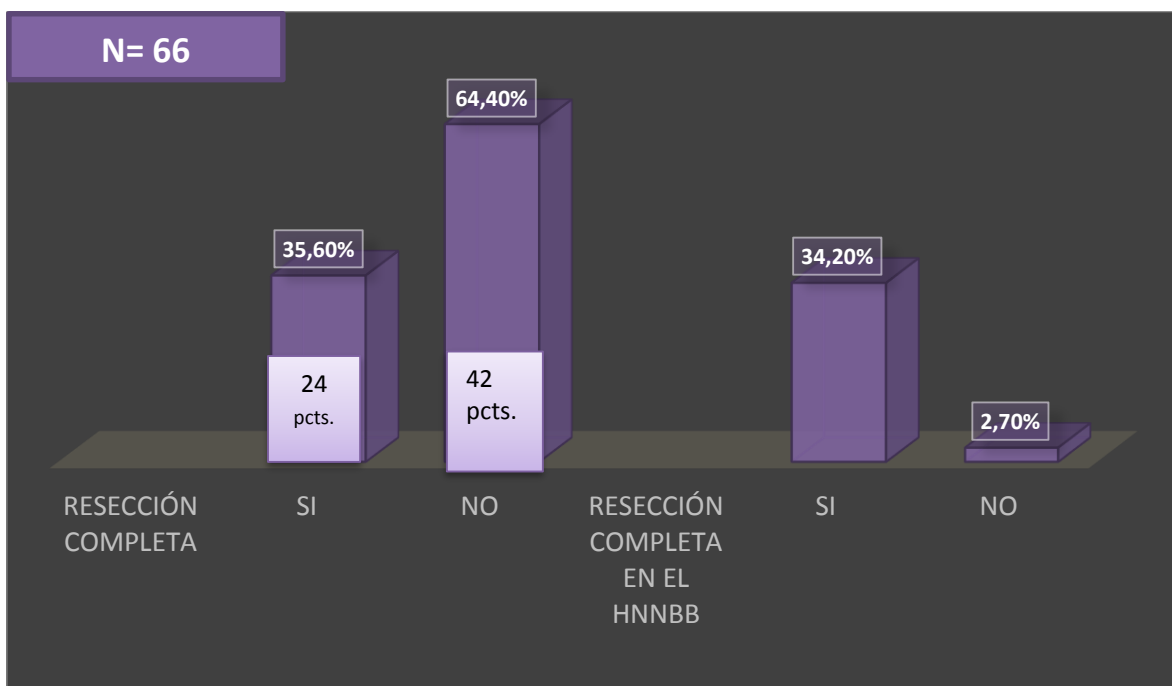
	TOTAL	66 PACIENTES
Media		13,66 días
Moda		3 días

Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

De los pacientes en estudio el tratamiento se inició con una media de 13 días luego de tener un diagnóstico confirmado con una moda de 3 días, existieron 3 casos en los que el tratamiento se inició antes por lectura preliminar de patólogo.

GRÁFICO No.11

PACIENTES QUE LES REALIZARON LA RESECCIÓN COMPLETA EN EL HNNBB
Y PACIENTES QUE SE LES REALIZÓ RESECCIÓN COMPLETA EN HOSPITALES
DE SEGUNDO NIVEL DE ENERO 2010 A DICIEMBRE 2015.



Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

Del total de los pacientes en estudio solamente el 35.6 % se les realizó una resección completa y de estos el 34.2 % fueron dentro del HNNBB, el 2.7% fueron en Hospitales de segundo nivel de atención, el 64.4 % no se les realizó la resección completa debido al gran tamaño tumoral y la localización central.

TABLA No.10

RELACIÓN ENTRE LA RESECCIÓN TOTAL DEL TUMOR Y CONDICIÓN DE LOS PACIENTES CON SPB DEL HNNB DE ENERO 2010 DICIEMBRE 2015.

			Resección Total		Total
			SI	No	
Estado_pte	Vivo	Recuento	8	15	23
		% del total	12.1%	22.7%	34.8%
	Fallecido	Recuento	14	29	43
		% del total	21.2%	44%	65.2 %
Total		Recuento	22	44	66
		% del total	33.3%	66.7%	100.0%

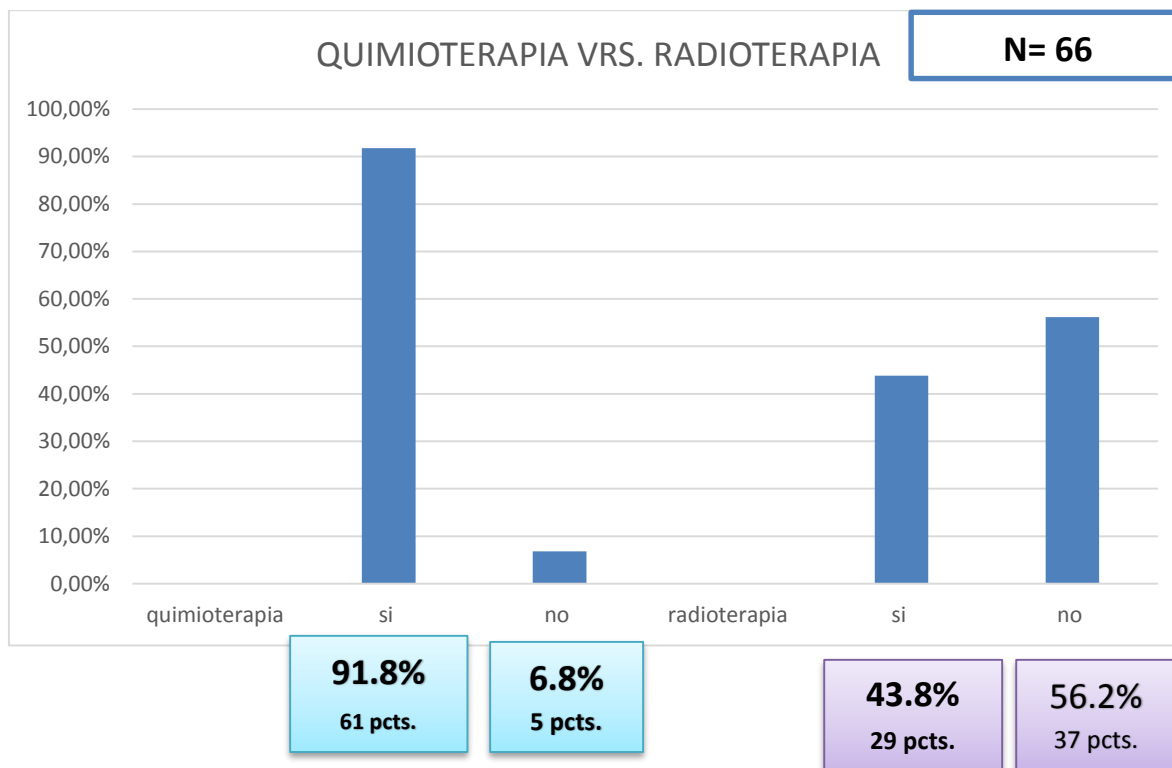
Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

X^2 de Pearson= 2.13 y el valor de P= 0.34

De los pacientes en estudio, no existe una relación significativa entre la resección total del tumor y la condición del paciente, debido al seguimiento que se les dio a estos pacientes el intervalo de confianza para estas variables esta alterado.

GRÁFICO No. 12

TRATAMIENTOS RECIBIDOS DE LOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE SPB
DE ENERO 2010 A DICIEMBRE DEL 2015.



***Fuente:** Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.*

El 91.8 % de los pacientes en estudio recibieron quimioterapia, mientras que el 6.8% no recibieron debido a que resecaron completamente el tumor y solamente quedaron en vigilancia. El 43.8 % de los pacientes en estudio recibieron radioterapia posterior a la resección y el 56.2 % no lo hicieron.

TABLA No. 11

TIEMPO TRANSCURRIDO ENTRE EL DIAGNÓSTICO HASTA INICIAR
RADIOTERAPIA DE LOS PACIENTES CON SPB DE ENERO 2010 A DICIEMBRE
DEL 2015.

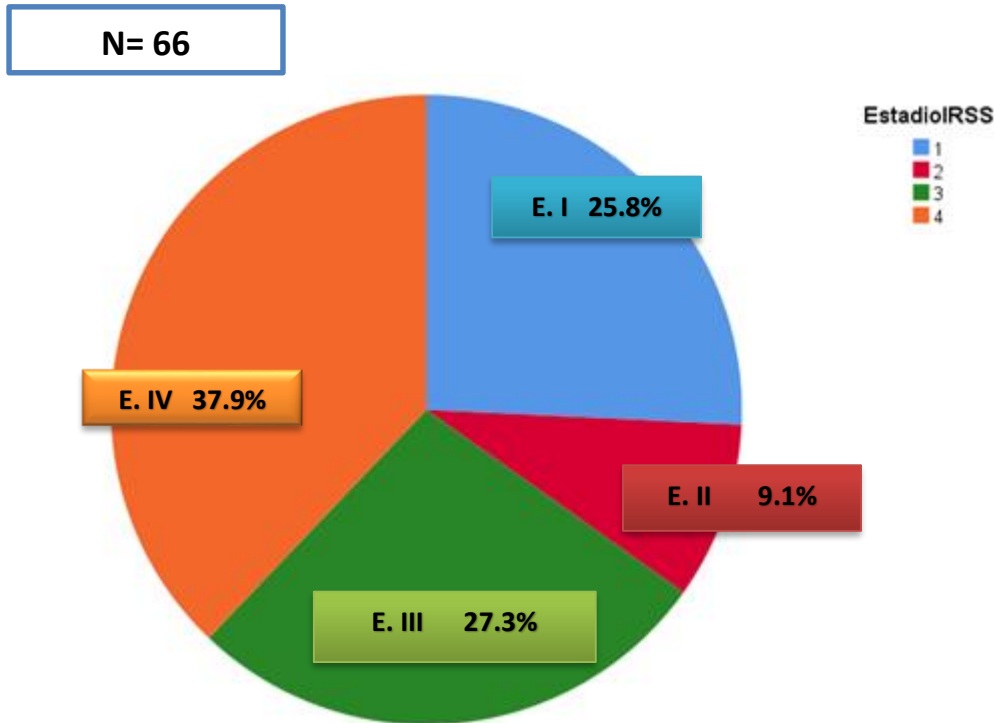
	TOTAL	66 PACIENTES
Media		93.89 días
Moda		270 días

Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015

La media de días transcurridos para que un paciente inicie Radioterapia es de 93.89 días, la moda fue de 270 días es decir 9 meses, como se observó en la gráfica anterior el 56.2 % no realizaron RT, debido a que el tiempo para la cita de radioterapia es mayor que el tiempo promedio de vida de los pacientes, la media de vida fue de 242.61 días, lo que nos traduce a que muchos de estos pacientes fallecieron antes de su cita y no se les realizó la RT, solamente a 2 pacientes de los de los 24 que se les resecó completamente el tumor no tuvieron indicación de radioterapia, ni QT, y 1 paciente se refirió a realizar su tratamiento en su lugar de origen, Guatemala, por petición de sus padres.

GRÁFICA No. 13

ESTADIOS DE LOS SARCOMAS DE PARTES BLANDAS EN LOS PACIENTES DEL HNNBB, SEGÚN EL SISTEMA DEL CHILDREN'S ONCOLOGY GROUP. DE ENERO DEL 2010 A DICIEMBRE DEL 2015.



Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015

Los pacientes fueron clasificados según el sistema de estatificación del Children's Oncology Group, por los oncólogos tratantes.

De los pacientes en estudio obtuvimos que un mayor porcentaje de los SPB se encontraban en estadio IV con un 37.9%, siguiendo por orden de frecuencia el estadio III con un 27.3 %, traduciendo el mal pronóstico, sin poder ofrecerles tratamiento quirúrgico, el cual se ve reflejado en la mortalidad de estos pacientes en estudio.

TABLA No.12

RELACIÓN ENTRE EL ESTADIO DE LOS SPB Y CONDICIÓN DEL
PACIENTE DEL HNNBB DE ENERO 2010 A DICIEMBRE 2015

			Estado paciente		Total
			Vivo	Fallecido	
Estadio I	Recuento		12	5	17
	% del total		18.2%	7.6%	25.8%
II	Recuento		2	4	6
	% del total		3.0%	6.1%	9.1%
III	Recuento		7	11	18
	% del total		10.6%	16.7%	27.3%
IV	Recuento		2	23	25
	% del total		3.0%	34.8%	37.9%
Total	Recuento		23	43	66
	% del total		34.8%	65.2%	100.0%

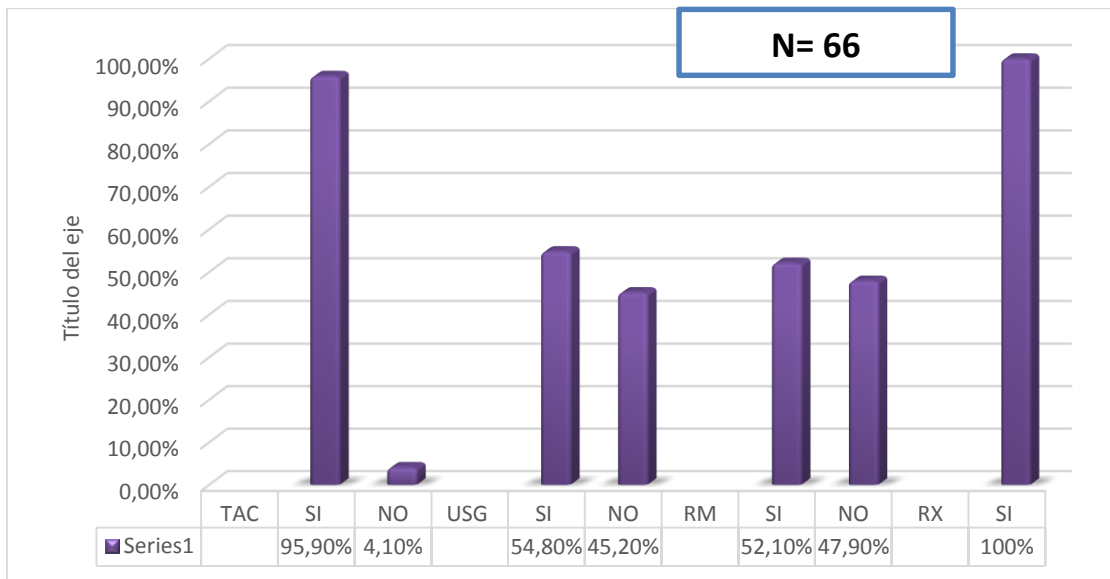
Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015

X^2 de Pearson= 17.63 y el valor de $P= 0.01$

Se observaron diferencias significativas entre el estadio en el que fue diagnosticado el tumor y el estado final del paciente, dando como resultado que a medida se diagnóstica un paciente en estadios más tempranos, más oportunidades de supervivencia tiene el paciente.

GRÁFICA No. 14

ESTUDIOS DE IMAGEN REALIZADOS EN LOS PACIENTES CON SPB DE ENERO DEL 2010 A DICIEMBRE DEL 2015.

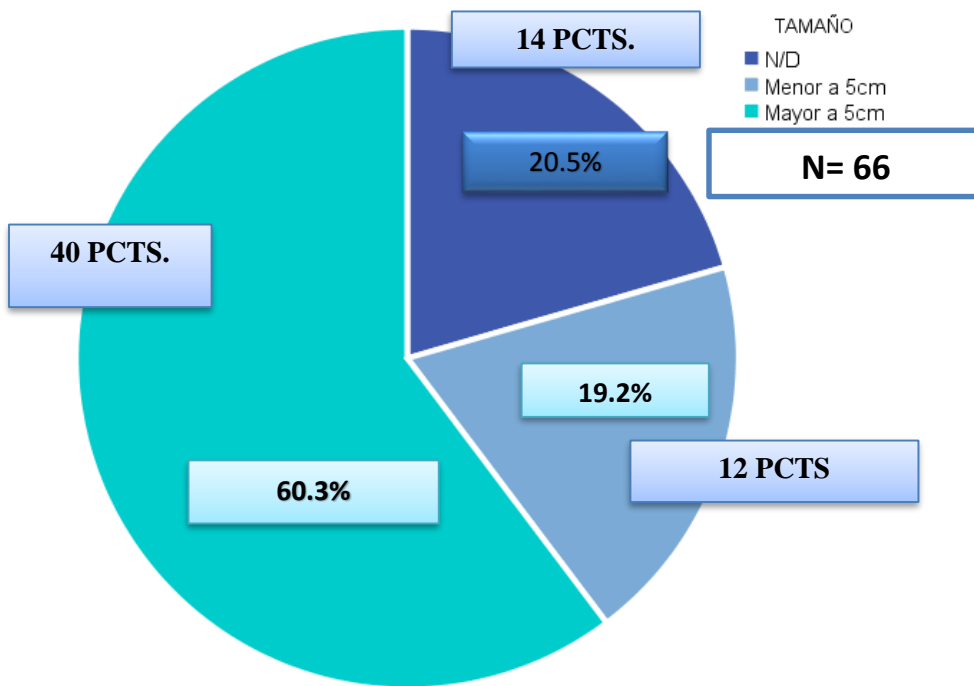


Fuente: *Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015*

Obtuvimos que al 95.9 % se les realizo TAC, al 54.8% USG, al 52.1% RM y al 100 % RX, a pesar de ello el 50 % de pacientes no describen en el estudio radiológico las 3 dimensiones del tumor.

GRÁFICA No.15

TAMAÑO TUMORAL AL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO DE LOS PACIENTES
CON SPB DE ENERO DEL 2010 A DICIEMBRE DEL 2015.

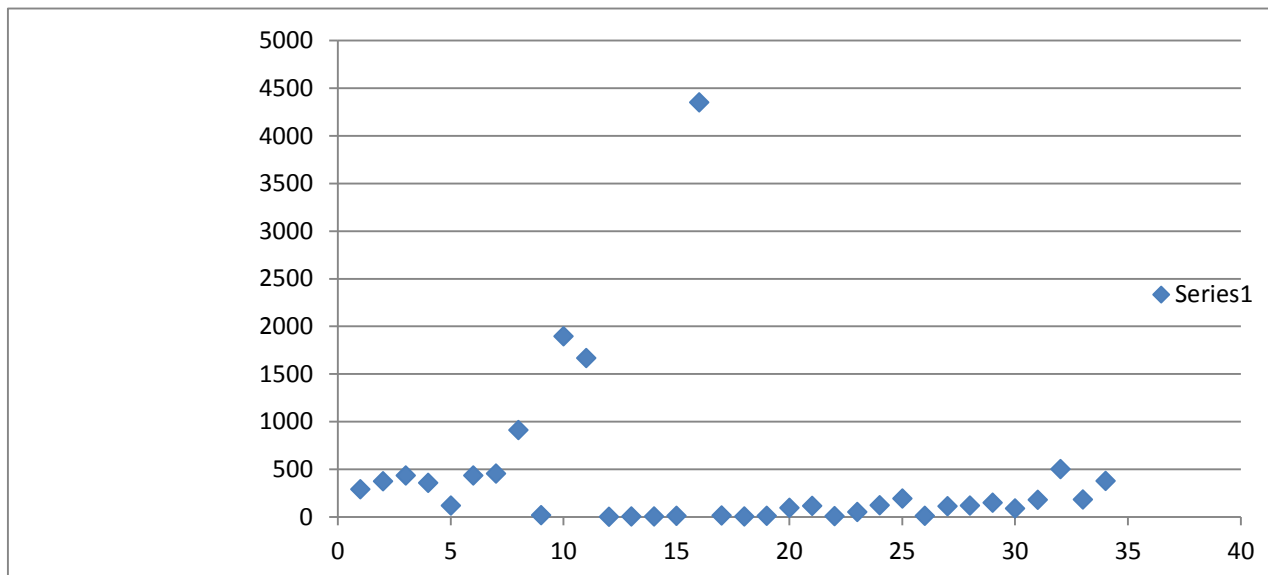


Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015

EL 60.3 % de los pacientes en estudio presentaron un tumor mayor de 5 cm, el 19.2% menor de 5 cm y el 20.5 % no describían el tamaño en el estudio de imagen.

GRÁFICA No. 16

VOLUMEN TUMORAL DE LOS SARCOMAS DE PARTES BLANDAS EN LOS PACIENTES DEL HNNBB DEL 2010 AL 2015.



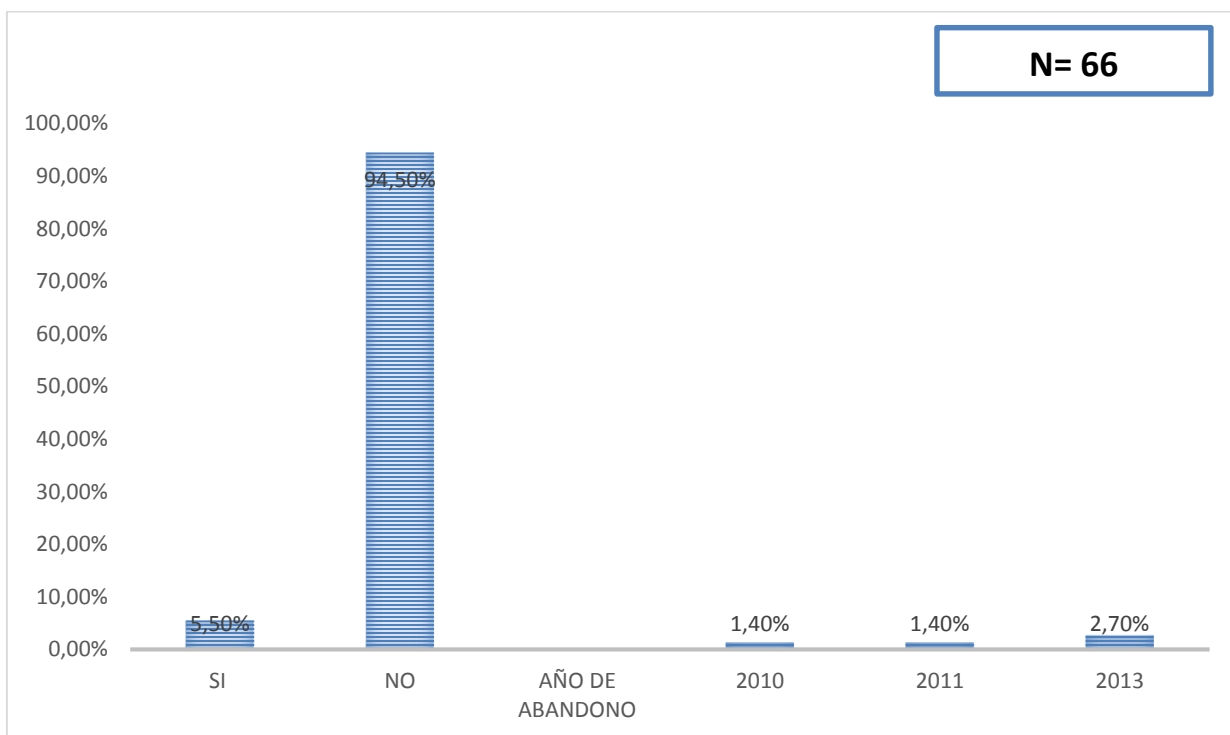
Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015

En los estudio de imágenes identificamos que solamente en el 50% de los pacientes se describieron los 3 diámetros del tumor, los cuales son necesarios para calcular el volumen tumoral con la fórmula de Elipse.

Observamos que la medida estándar del volumen de los sarcomas de partes blandas de los pacientes en el HNNBB fue de 807 cm³.

GRÁFICA No. 17

PORCENTAJE DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE SPB QUE ABANDONARON TRATAMIENTO Y COMPORTAMIENTO DE CADA AÑO QUE ABANDONARON TRATAMIENTO DE ENERO DEL 2010 A DICIEMBRE DEL 2015.



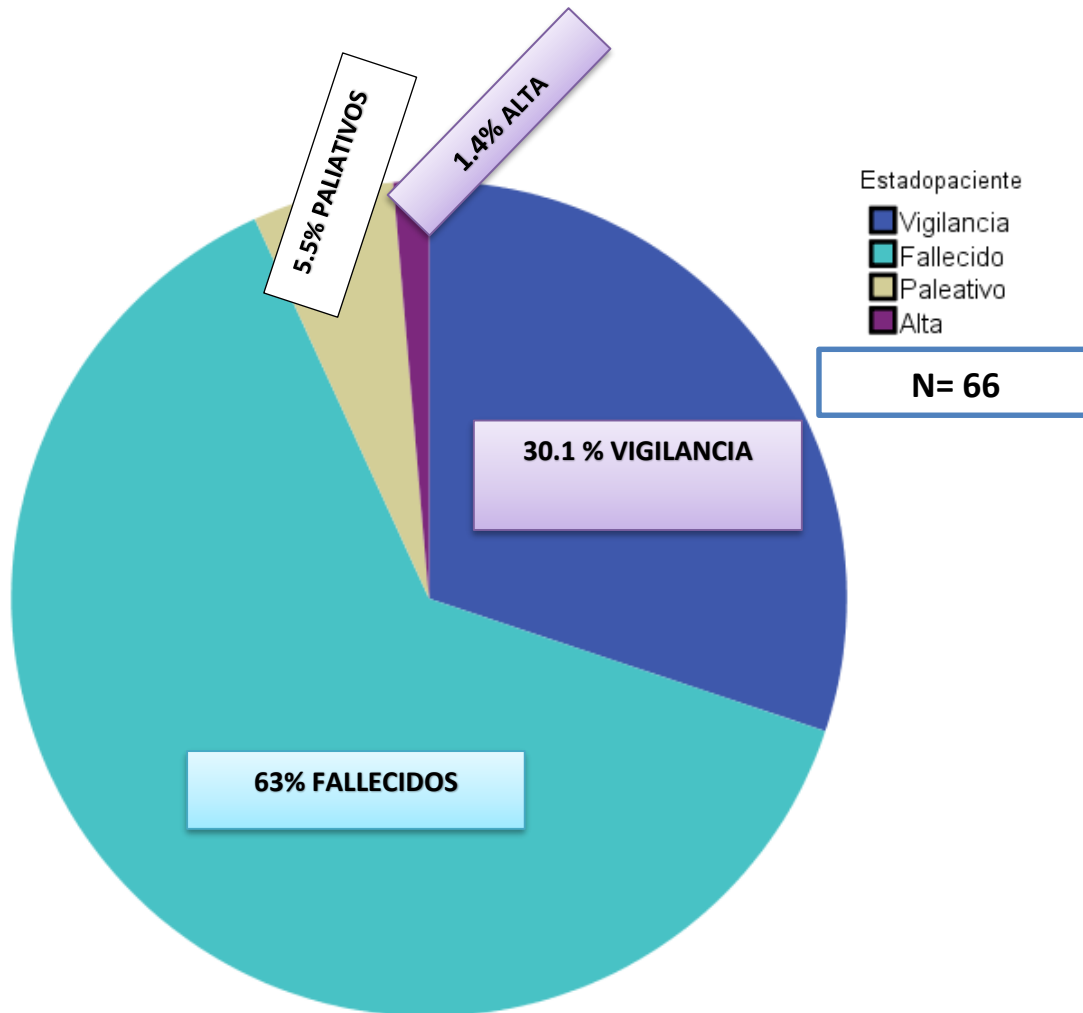
Fuente: *Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015*

El 94.5 % de los pacientes en estudio se sometieron a todo el protocolo de diagnóstico y tratamiento establecido por los médicos oncólogos en el HNNBB, mientras que el 5.5 % abandonaron el tratamiento.

En el año 2013 ocurrió el mayor número de abandonos de tratamiento de SPB en el HNNBB con un 2.7 %, y en el 2010 y 2011 el 1.4% de abandonos.

GRÁFICA No. 18

CONDICIÓN DE LOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE SPB, DESDE ENERO
2010 HASTA JULIO 2018



Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015

El 63 % de los pacientes en estudio fallecieron en el HNNBB, durante su tratamiento, el 30.1% se encuentran en vigilancia, con controles periódicos, el 5.5% son pacientes paliativos y un caso fue por recaída 8 meses después del tratamiento. El 1.4 % fue dado de alta.

TABLA No. 13

CAUSAS DE FALLECIMIENTO EN LOS PACIENTES CON SPB DE ENERO DEL 2010 A DICIEMBRE 2015

CAUSA DE FALLECIMIENTO		Porcentaje
	Enfermedad Progresiva	49,3 %
	Infecciosa	8,2 %
	Suicidio	1,4 %
	Otros	38,4 %
	Síndrome de herniación cerebral	1,4 %
	Total	100,0

Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015

EL 49.3% de los pacientes fallecieron por enfermedad progresiva, lo cual está directamente relacionado con el número de casos en estadio avanzados 65.2 % (estadio 3 y 4) al momento del diagnóstico, misma razón por la que no fueron candidatos a extirpación total del tumor, y la radioterapia no se les realizó en el 56.2% debido a que fallecieron antes de su cita, el 38.4 % fue por otras causas de muerte insuficiencia cardiaca, insuficiencia renal aguda, tamponada cardiaca, ICTUS cerebral, 1 paciente fallece en el hogar y el 8.2 % por causas infecciosas, 1 paciente se suicidó, 1 paciente fallece por síndrome de herniación cerebral.

TABLA No. 14

TIEMPO TRANSCURRIDO DESDE EL DIAGNÓSTICO HASTA LA DEFUNCIÓN DE LOS PACIENTES CON SPB DE ENERO DEL 2010 A DICIEMBRE DEL 2015.

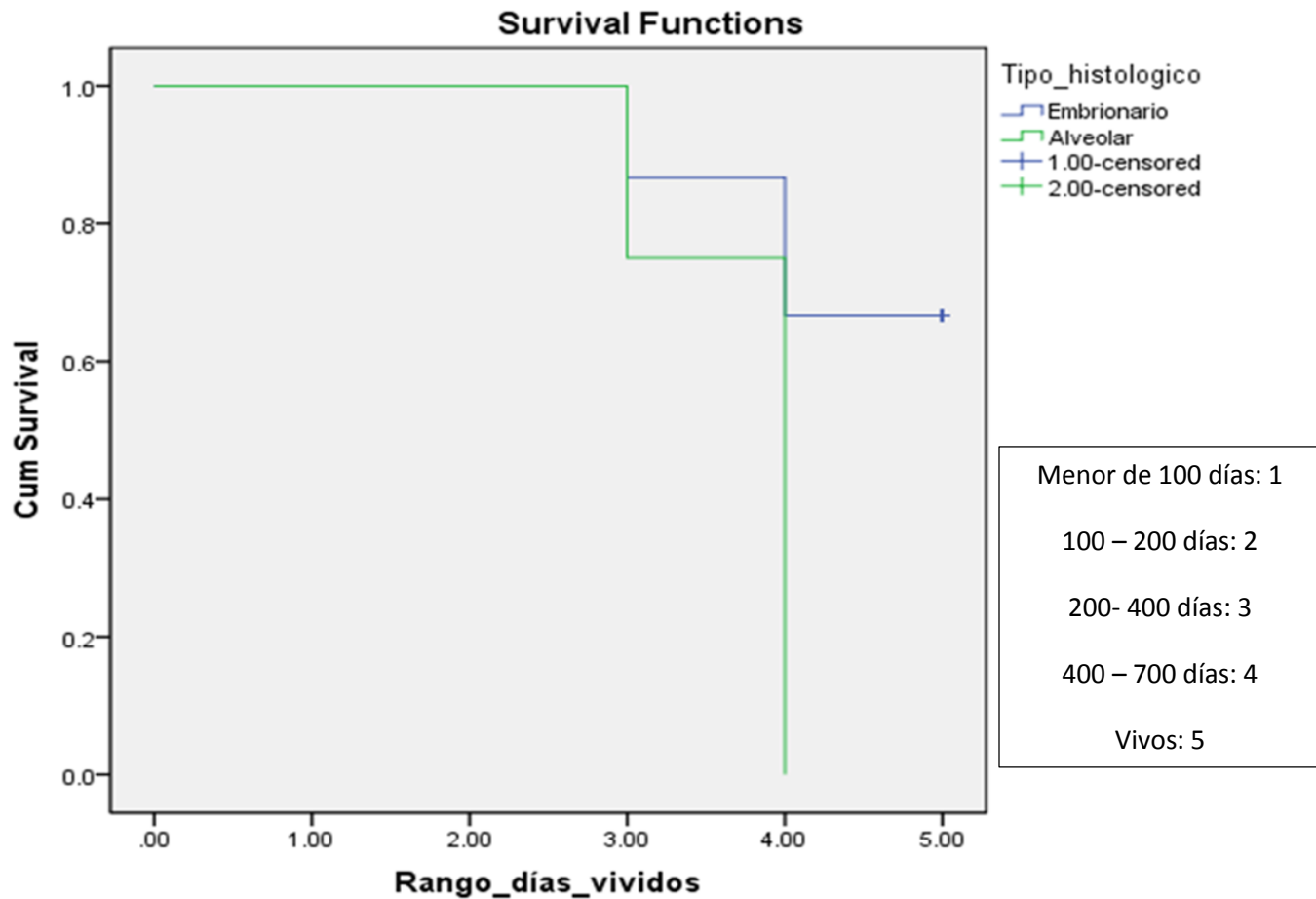
	TOTAL	41 PACIENTES
Media		242,61 días

***Fuente:** Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015*

El tiempo promedio de vida de los pacientes en estudio fueron de 242 días que es un aproximado de 8 meses.

GRÁFICO No. 19

SUPERVIVENCIA SEGÚN KAPPLAN MEIER PARA TIPO HISTOLÓGICO

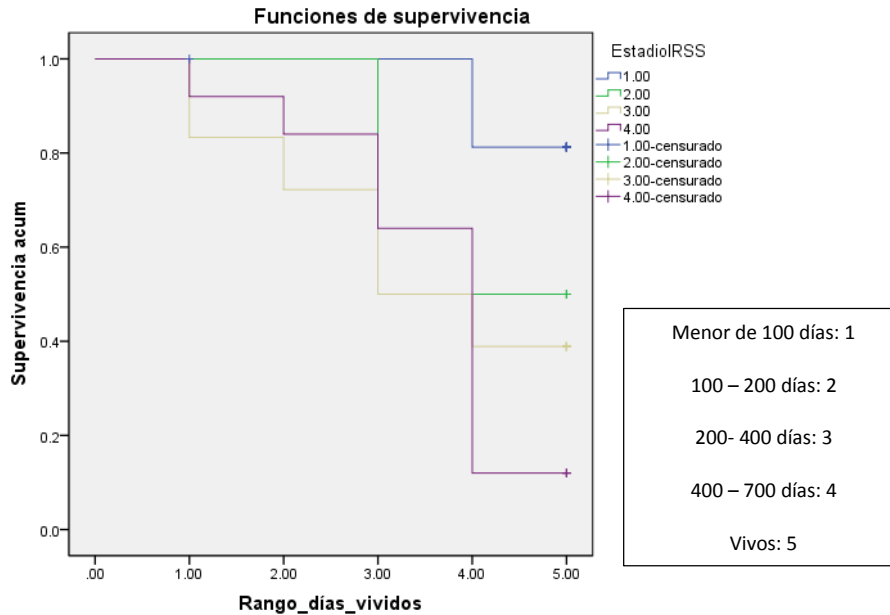


Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

Hay significancia estadística ya que el Long Rank es de 0.006 (menor de 0.05), observamos que la supervivencia de los pacientes con RMS de subtipo Alveolar es del 75 % de los 200 a 400 días y que para los 700 días estos pacientes ninguno estará vivo, mientras que la supervivencia para los pacientes con subtipo embrionario es del 70% a los 700 días.

GRÁFICO No. 20

SUPERVIVENCIA KAPLAN MEIER PARA ESTADÍO TUMORAL

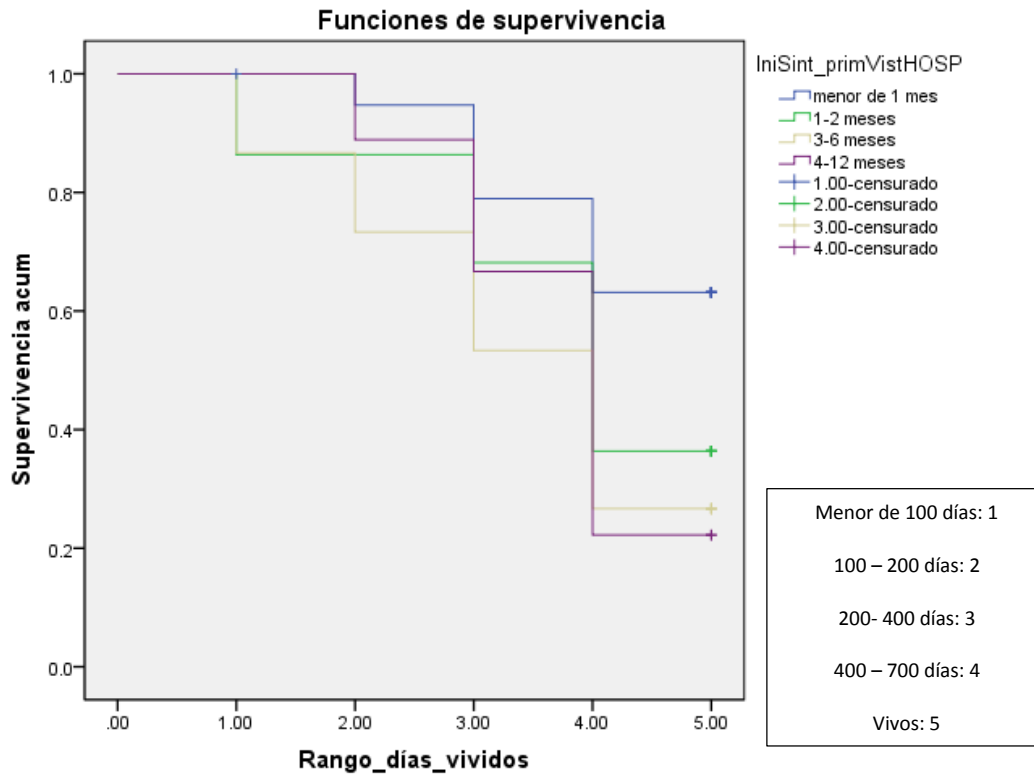


Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

Hay significancia estadística ya que el Long Rank es de 0.001 (menor de 0.05) La supervivencia de los pacientes con SPB estadios I es del 80% para 400 a 700 días, y del estadio II, es del 50% para 400 días, para el estadio III, es del 38% para 400 días, y 30 % para los pacientes con estadios IV. Observamos la supervivencia de los pacientes con estadio IV es del 50 % a os 200 días. Y hay una caída súbita de la supervivencia entre 400 a 700 días.

GRÁFICO No. 21

SUPERVIVENCIA DE KAPPLAN MEIER PARA TIEMPO TRANSCURRIDO DE INICIO DE SÍNTOMAS A PRIMERA VISITA AL HNNBB.

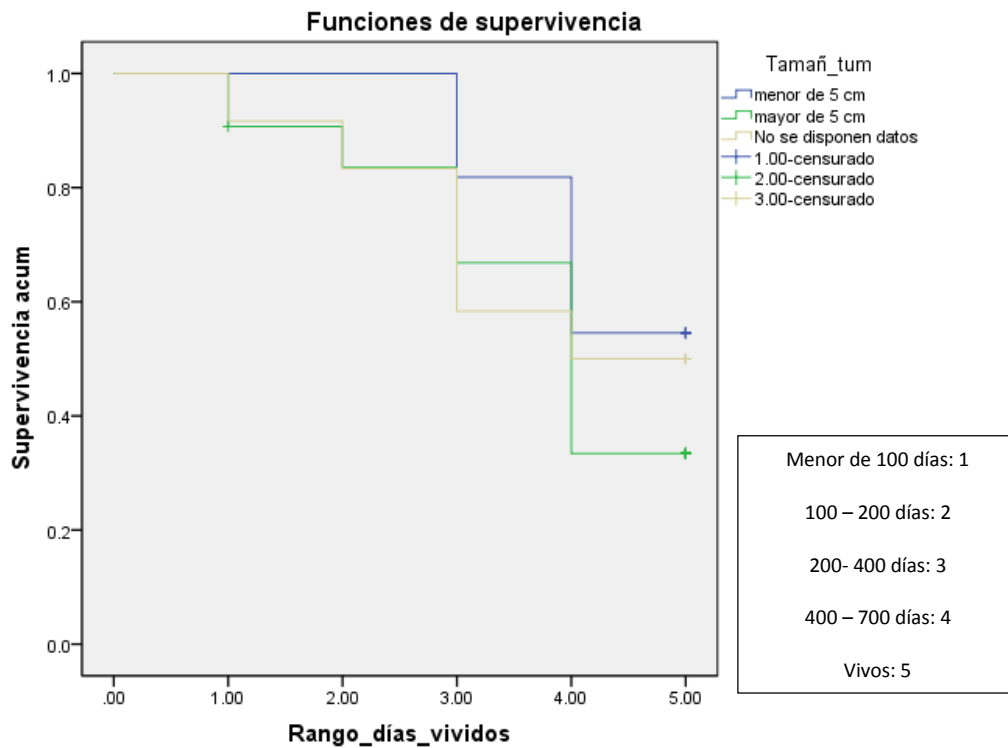


Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

Hay significancia estadística ya que el Long Rank es de 0.03 (menor de 0.05) Para los pacientes con SPB que tuvieron un tiempo transcurrido del inicio de los síntomas a la primera visita en el HNNBB de menor de 1 mes, presentaron un supervivencia del 65% a los 400 días, mientras que los pacientes con un tiempo transcurrido de 1 – 2 meses presentaron una supervivencia de 38% a los 400 días, para los pacientes de 3 – 6 meses una supervivencia de 22% y del 20 % para los pacientes que tardaron de 6 – 12 meses en consultar.

GRÁFICO No. 22

SUPERVIVENCIA DE KAPLAN MEIER PARA TAMAÑO TUMORAL

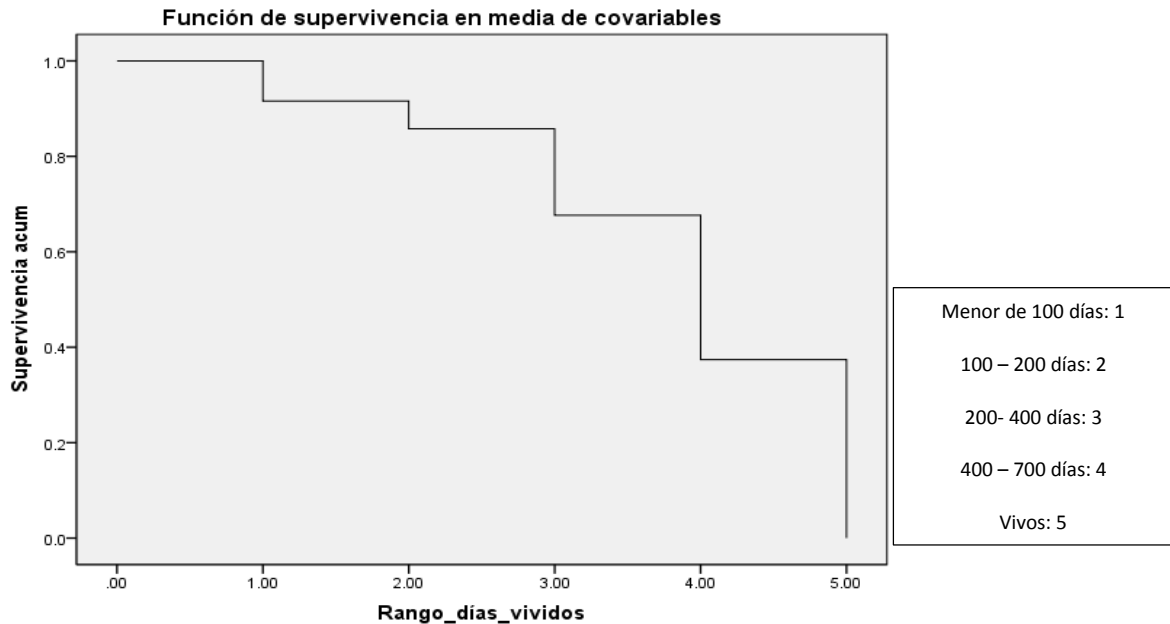


Fuente: *Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.*

Hay significancia estadística ya que el Long Rank es de 0.04 (menor de 0.05)
 La supervivencia de los pacientes con SPB con un tumor menor de 5 cm, es del 80% a los 200 a 400 días, y del 55 % a los 400 a 500 días, mientras que un tumor mayor de 5 cm tiene una supervivencia del 65 % para los 200 a 400 días, y del 35% para los 400 a 700 días.

GRÁFICO No.23

ANÁLISIS DE SUPERVIVENCIA DE REGRESIÓN DE COX



Fuente: Recolección de datos de expedientes clínicos de pacientes con Sarcomas de Partes Blandas del Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom, Enero 2010 a Diciembre 2015.

Se analizaron las covariables que más diferencia significativa tenían sobre la supervivencia de los pacientes, las cuales fueron: estadio, tipo histológico, inicio de los síntomas y primera llegada al hospital, tamaño tumoral, para lo cual se utilizaron estas cuatro variables en este análisis de supervivencia.

Observamos cuanto es la supervivencia de los pacientes con SPB, vemos que a medida que el tiempo avanza, la probabilidad de vida disminuye, por ejemplo nos dice que más del 80% de las personas permanecerán vivas alrededor de 200 días, sin embargo la posibilidad menos del 40% de esta población de pacientes estará vivo antes de los 700 días, esto influenciadas por todas las covariables anteriores. Por tanto podemos decir que el 50% de la población alcanzará una supervivencia de 400 días.

Medias de Covariables: ESTADIO: 2.773, TIPO HISTOLOGICO: 2.424, INICIO DE LOS SINTOMAS A LA PRIMERA VISITA AL HNNBB: 2.015, TAMAÑO TUMORAL: 2.015

DISCUSIÓN

A partir de los hallazgos encontrados, el perfil epidemiológico de los pacientes con diagnósticos de SPB del HNNBB, de Enero del 2010 a Diciembre 2015 fueron 73 pacientes, con mayor frecuencia del sexo masculino en edad preescolar 37% (1- 5 años) y preadolescentes 34.21% (11-15 años) de los cuales el 50.7% consultaron de la zona urbana, el mayor número fueron del departamento de San Salvador con 19 pacientes, de los pacientes en estudio el 63 % fallecieron, el 30.1% sobreviven, 5.5% paliativos, hasta julio del 2018, el RMS representa el 30.1 % y de estos los subtipos histológicos encontrados fueron 65.2% embrionarios y 34.8% alveolares, siendo más agresivos ya que ningún paciente de tipo alveolar se encuentra con vida.

Los SPB representan el 5.8% de todos los canceres diagnosticados en el HNNBB.

Los resultados de incidencia no guardan relación con estudios descritos en el Instituto del Cáncer, de los Institutos Nacionales de Salud de los Estados Unidos en el 2004, los SPB representa aproximadamente 3,5 % de los casos de cáncer en niños de 0 a 14 años, y 2 % de los casos entre adolescentes y adultos jóvenes de 15 a 19 años, es importante considerar que el seguimiento que se proporcionó a los pacientes en esta investigación fue de cinco años para los diagnosticados en el 2010, y que no fue igual para todos los pacientes motivo por el cual puede justificarse que no guarde relación con otros estudios.

Sin embargo si guarda relación con los subtipo histológicos.

Embrionario: el rhabdomyosarcoma embrionario predomina en los varones. La incidencia máxima se presenta entre los 0 y 4 años de edad, Este subtipo agrupa a 57 % de los pacientes en la base de datos Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER). Tiene un pronóstico intermedio.

Alveolar: la incidencia del rhabdomyosarcoma alveolar no varía por sexo y es constante entre los 0 a 19 años. Este subtipo agrupa a 23 % de los pacientes en la base de datos SEER. Tienen un peor pronóstico.

En este estudio los factores asociados a mejor pronóstico fueron: estadiaje del sarcoma, el subtipo histológico, el tiempo del inicio de los síntomas a la primera consulta al HNNBB y el tamaño tumoral, con diferencia significativa de valores de Pearson.

De estos el más asociado a pronóstico de sobrevida fue el estadio del SPB al momento del diagnóstico con un valor de $P = 0.001$.

Al realizar un análisis de supervivencia de regresión de cox observamos cuanto es la supervivencia de los pacientes con SPB, observamos que a medida que el tiempo avanza, la probabilidad de vida disminuye, que más del 80% de los pacientes permanecerán vivos alrededor de 200 días, sin embargo, la supervivencia disminuye al 40% a los 400 a 700 días.

Estos resultados no guardan relación con lo que sostiene el Instituto del Cáncer, de los Institutos Nacionales de Salud de los Estados Unidos en el 2004, El rabdomiosarcoma suele ser curable en la mayoría de los niños con enfermedad localizada que reciben terapia de modalidad combinada, con una supervivencia de más de 70 % a los 5 años del diagnóstico. El pronóstico de un niño o adolescente con rabdomiosarcoma se relaciona con los factores como edad, sitio de origen, tamaño del tumor, resecabilidad, subtipo histológico, estadio en el momento del diagnóstico.

Conclusiones

1. Los sarcomas de partes blandas, forman un grupo heterogéneo de tumores, representó el 5.8 % de los pacientes oncológicos del HNNBB de Enero 2010 a Diciembre 2015, observamos un mayor número de casos en el sexo masculino, en edad preescolar y preadolescentes, de la zona central del país, con un mayor número de casos en el departamento de San Salvador, el 65.2 % de los pacientes de estudio están fallecidos, el 37.9% fueron diagnosticados con estadio IV, con un tumor mayor de 5 cm en el 60.3 %.
2. Obtuvimos comportamiento epidemiológico con un mayor número de casos nuevos en el 2012 con 19 diagnosticados, solo un 5.5% abandonaron el tratamiento, el año donde hubo más abandono fue en el 2013, en el 2012 se obtuvieron el mayor número de fallecidos con un 16.4 % del total de fallecido, la vida media de estos niños fue de 242.6 días es decir menor de un año, concluyendo que en el mismo año que existieron más casos, coincide con el año de más mortalidad. Con una supervivencia del 50 % para 400 días.
3. El factor más relacionado con el pronóstico de sobrevida, es el Estadio del tumor en el momento del diagnóstico con una $P= 0.001$, con una supervivencia del 10 % para 700 días. Al disminuir el tiempo entre inicio de los síntomas y diagnóstico confirmado, en El Salvador se lograría disminuir la mortalidad, debido a que cada día que pasa en estos pacientes aumenta la invasión, el tamaño, afectación de ganglios y metástasis del sarcoma, obteniendo que al momento del diagnóstico están en estadios avanzados, disminuyendo así el pronóstico de sobrevida.
4. Que el cronograma de atención en el HNNBB para pacientes con SPB, se inicia a partir de tener el diagnóstico confirmado con biopsia, observando que existe una moda de 62 días desde el inicio de los síntomas hasta tenerla

biopsia, la moda de inicio de quimioterapia fue de 3 días, y de radioterapia fue de 270 días, la resección total del tumor se le realizó solamente al 35.6%, y el tiempo promedio de vida de estos niños tuvo una media de 242 días.

Recomendaciones:

1. Realizar campañas Educativas a la población, dando a conocer la existencia de este tipo de patología, cuales son los síntomas de inicio de esta y la importancia de consultar de manera oportuna.
2. Incluir en la formación académica la materia de oncología pediátrica y del adulto a los Médicos Generales, para que el paciente que sea atendido en primer o segundo nivel pueda ser referido de manera oportuna al hospital de tercer nivel.
3. Realizar estudios de genética molecular en los pacientes diagnosticados con SPB, para documentar los factores de riesgo genéticos que puedan tener estos pacientes.
4. Que todos los pacientes tengan descrito en los estudios de imágenes las dimensiones del tamaño tumoral para poder realizar estudios futuros donde establezcan la relación del tamaño tumoral con la superficie corporal del paciente valorando pronóstico de sobrevida de estos niños.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

LIBROS DE TEXTO

- Alvira R. Kansra, Donohoue P. Nelson, Tratado de Pediatría, Vol. 2.

Edición No. 20. Robert M. Kliegman Editores

ARTÍCULOS DE REVISTAS DE INTERNET

- INSTITUTO NACIONAL DEL CANCER. Rbdomiosarcoma infantil: Tratamiento (PDQ®), Disponible: www.cancer.gov/espanol/tipos/sarcoma-de-tejido-blando/pro/tratamiento-rbdomiosarcoma-pdq#link/443_toc
- Soft Tissue Sarcomas of Childhood and Adolescence: The Prognostic Role of Tumor Size in Relation to Patient Body Size. Andrea Ferrari , Rosalba Miceli , Cristina Meazza , Elena Zaffignani , Alessandro Gronchi , Luigi PivaPaola Collini , Marta Podda , Maura Massimino , Roberto Luksch , Graziella Cefalo , Monica Terenziani , Filippo Spreafico , Daniela Polastri , Franca Fossati-Bellani , Michela Casanova , Luigi Mariani Disponible: <https://ascopubs.org/doi/10.1200/JCO.2007.15.4542>
- Pappo AS, Anderson JR, Crist WM, et al.: Survival after relapse in children and adolescents with rhabdomyosarcoma: A report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group. J Clin Oncol 17 (11): 3487-93, 1999. [PUBMED Abstract] Disponible: www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5486973/
- Mazzoleni S, Bisogno G, Garaventa A, et al.: Outcomes and prognostic factors after recurrence in children and adolescents with nonmetastatic rhabdomyosarcoma. Cancer 104 (1): 183-90, 2005. [PUBMED Abstract] <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5207364/>
- Audino AN, Setty BA, Yeager ND: Rhabdomyosarcoma of the Breast in Adolescent and Young Adult (AYA) Women. J Pediatr Hematol Oncol 39 (1): 62-66, 2017. [PUBMED Abstract] [https://journals.lww.com/nuclearmed/Abstract/2018/03000/Rhabdomyosarcoma Revealed by a Breast Metastasis.32.aspx](https://journals.lww.com/nuclearmed/Abstract/2018/03000/Rhabdomyosarcoma_Revealed_by_a_Breast_Metastasis.32.aspx)

ANEXOS 1. OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

TIPO HISOTOL ÓGICO	Embrionario	Masa de células que crecen rápidamente y que se origina en el tejido embrionario.	Obtención mediante resultado de biopsia.	Expresada en tanto por mil por año, ‰
	Alveolar	Son el 25- 40% de casos. Con un riesgo intermedio.	Obtención mediante resultado de biopsia.	Expresada en tanto por mil por año, ‰
	Botriode	Una variante de la forma embrionaria en la que las células tumorales y el estroma edematoso se proyectan a una cavidad corporal como un racimo de uvas	Obtención mediante resultado de biopsia.	Expresada en tanto por mil por año, ‰
MOMENT O DEL DIAGNÓ TICO	Sin metástasis y sin afectación de ganglio regional.	Proceso donde no hay propagación de un foco canceroso a un órgano distinto de aquel en que se inició.	(M0). (N0)	Será evaluado por estudios de imágenes Expresada en tanto por mil por año, ‰
	Con metástasis y afectación de ganglio regional	Proceso de propagación de un foco canceroso a un órgano distinto de aquel en que se inició. Ocurre generalmente por vía sanguínea o linfática	(M1) (N1)	Será evaluado por estudios de imágenes Expresada en tanto por mil por año, ‰
	Tamaño tumoral	la extensión transversal del tumor en su punto más ancho.	Estadio del cáncer	Menor, mayor o igual a 5 cm

VARIABLE	SUBVARIABLE	DEFINICIÓN DE VARIABLE	INDICADOR	VALOR
FACTORES EPIDEMIOLOGICOS	Edad	Tiempo transcurrido a partir del nacimiento de un individuo.	Neonato, Lactante menor, Lactante mayor, Preescolar Escolar Adolescente	0-30 días 1-12 meses 12-24 meses 3 – 5 años 5- 10 años 11-18 años
	Sexo	Identificación del género biológico al que pertenece el individuo.	Femenino Masculino	Número de casos Masculino y Femenino
	Incidencia	Número de casos nuevos de SPB en una población determinada y en un periodo determinado.	Número de casos del 2010,2011, 2012,2013, 2014,2015	usualmente expresada en tanto por mil por año, ‰
	Mortalidad	Proporción de personas que fallecen respecto al total de la población en un período de tiempo.	Número de casos del 2010,2011, 2012,2013, 2014,2015	usualmente expresada en tanto por mil por año, ‰
MANIFESTACIONES CLÍNICAS	Aparición y crecimiento Tumoral	Aparición de masa o aumento de tamaño, en alguna zona corporal.	cabeza y cuello, órbita, aparato genitourinario extremidades	Representada por cantidad dada como una fracción en 100 partes iguales
	Dolor	Producto de un conjunto de mecanismos neurofisiológicos que modulan la información del daño físico a diferentes niveles y en diferentes partes.	Dolor Somático y Dolor Visceral	Escala Wong – Baker Faces Escala de FLACC

ESTUDIOS DE IMÁGENES	Resonancia magnética	Examen imagenológico que utiliza imanes y ondas de radio potentes para crear imágenes del cuerpo	Medición del volumen tumoral. Longitud, ancho y espesor.	Tumor menor de 5 cm Tumor mayor o igual de 5 cm
	Tomografía Axial Computarizada	Técnica de imagen médica que utiliza radiación X para obtener cortes o secciones de objetos anatómicos con fines diagnósticos.	Medición del volumen tumoral Longitud, ancho y espesor	Tumor menor de 5 cm Tumor mayor o igual de 5 cm

ANEXO2. CRONOGRAMA.

	2017								2018						2019		
	M	A	M	J	J	A	S	F	M	A	M	J	J	A	E	F	M
Perfil de investigación	■																
Revisión bibliográfica		■															
Elaboración de Protocolo			■														
Aprobación Protocolo por CEIC-HNNBB				■													
Recolección de Datos					■	■	■	■	■								
Informe Final. Evaluación por el asesor										■	■						
Entrega de informe Final												■	■	■	■	■	
Defensa de Tesis																	■

ANEXO 3. PRESUPUESTO.

Recurso	Cantidad	Costo
Procesador portátil (Laptop)	Uno	\$500.00
Impresora	Dos	\$150.00
Papel Bond	Una resma	\$6.00
Tinta para impresión	Cuatro cartuchos	\$50.00
Internet	Cuatro meses	\$80.00
Análisis estadístico	Uno	\$ 200.00
Empastado del trabajo	Cuatro	\$ 60.00
Gastos imprevistos	Imprevistos	\$80.00
	TOTAL	\$1,126

ANEXO 4

TABLA 1. Clasificación del grupo de riesgo del rabdomiosarcoma del Soft Tissue Sarcoma Committee del Children's Oncology Group

Grupo de riesgo	Características histológicas	Estadio	Grupo
Riesgo bajo	Embrionario	1	I, II, III
	Embrionario	2, 3	I, II
Riesgo intermedio	Embrionario	2, 3	III
	Alveolar	1, 2, 3	I, II, III
Riesgo alto	Embrionario o alveolar	4	IV

Fuente: INSTITUTO NACIONAL DEL CANCER. *Rabdomiosarcoma infantil: Tratamiento (PDQ®)*, Disponible: www.cancer.gov/espanol/tipos/sarcoma-de-tejido-blando/pro/tratamiento-rabdomiosarcoma-pdq#link/_443_toc

ANEXO 5.

Tabla 2. Sistema de estadificación del rabdomiosarcoma

ESTADIO	LOCALIZACIÓN	ESTADIO T	TAMAÑO	ESTADO DE LOS GANGLIOS	METASTASIS
1	FAVORABLE	T1 o T2	a o b	N0 o N1 o Nx	MO
2	DESFAVORABLE	T1 o T2	A	N0 o Nx	MO
3	DESFAVORABLE	T1 o T2	a b	NI N0 o N1 o Nx	MO
4	DESFAVORABLE	T1 o T2	a o b	N0 o N1 o Nx	M1

Sistema de estadificación de children's Oncology Group.

T1, confinado a la región anatómica de origen; T2, extensión y/o fijado a tejido circundante.

Tamaño: a, < 5 cm de diámetro; b, ≥ 5 cm de diámetro.

Ganglios: N0, ganglios linfáticos regionales no afectados; N1, ganglios linfáticos regionales afectados; Nx, estado de ganglios linfáticos regionales desconocido.

Metástasis: MO, sin metástasis a distancia; M1, metástasis presentes (incluye citología positiva en LCR, líquido pleural o peritoneal.)¹³

ANEXO 6

ANEXO N° 1. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Tema: **PERFIL EPIDEMIOLÓGICO DE LOS PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE SARCOMA DE PARTES BLANDAS DE 0 – 18 AÑOS EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM EN EL PERÍODO DE TIEMPO DE ENERO DEL 2010 A DICIEMBRE DEL 2015.**

Investigador: Dra. Carla María Estrada Durán

Marque o llene los espacios en blanco con la información presente en los expedientes clínicos.
Código de paciente: iniciales de nombre y apellido seguido de número correlativo de hoja de recolección de datos.

Datos clínicos:

Código del paciente _____ Sexo: Masc _____ Fem. _____
Zona _____ Urbana _____ Rural _____
Departamento _____
Peso : _____ talla : _____
Superficie Corporal _____
Diagnostico por patólogo: _____ Fecha dg: _____
Sub tipo histológico: _____
Tiempo de inicio de síntomas, al día de consulta en HB _____
Tiempo de la consulta hasta que se realiza diagnostico _____
Tiempo del diagnóstico al inicio de tratamiento _____
Inicio de QT: _____ Inicio de RT: _____
Realizaron cirugía? HNNBB _____ OTRO H. _____
Tiempo desde que se realiza diagnostico hasta la cirugía: _____
Realizan extirpación completa de tumoración:
SI _____ NO _____

ESTADIO	IRSS
1	T
2	N
3	M
4	

Antecedentes personales

Presencia de comorbilidad y patología de base: Si _____ No _____
Número de consultas previas : _____
Fue referido: _____
Cuanto tiempo transcurre del inicio de síntomas hasta ser referido al HNNBB _____

Datos de imágenes:

Toma de estudio imagen y cual: TAC
RM
USG
RX _____

Medidas de tumoración: (Descrito en mm.)

Eje Anteroposterior _____

Eje lateral _____

Eje sagital _____

Fase de tratamiento actualmente.

Ultimo Estatus: Vivo ___ Muerto ___ Recaída ___ Enf. Es