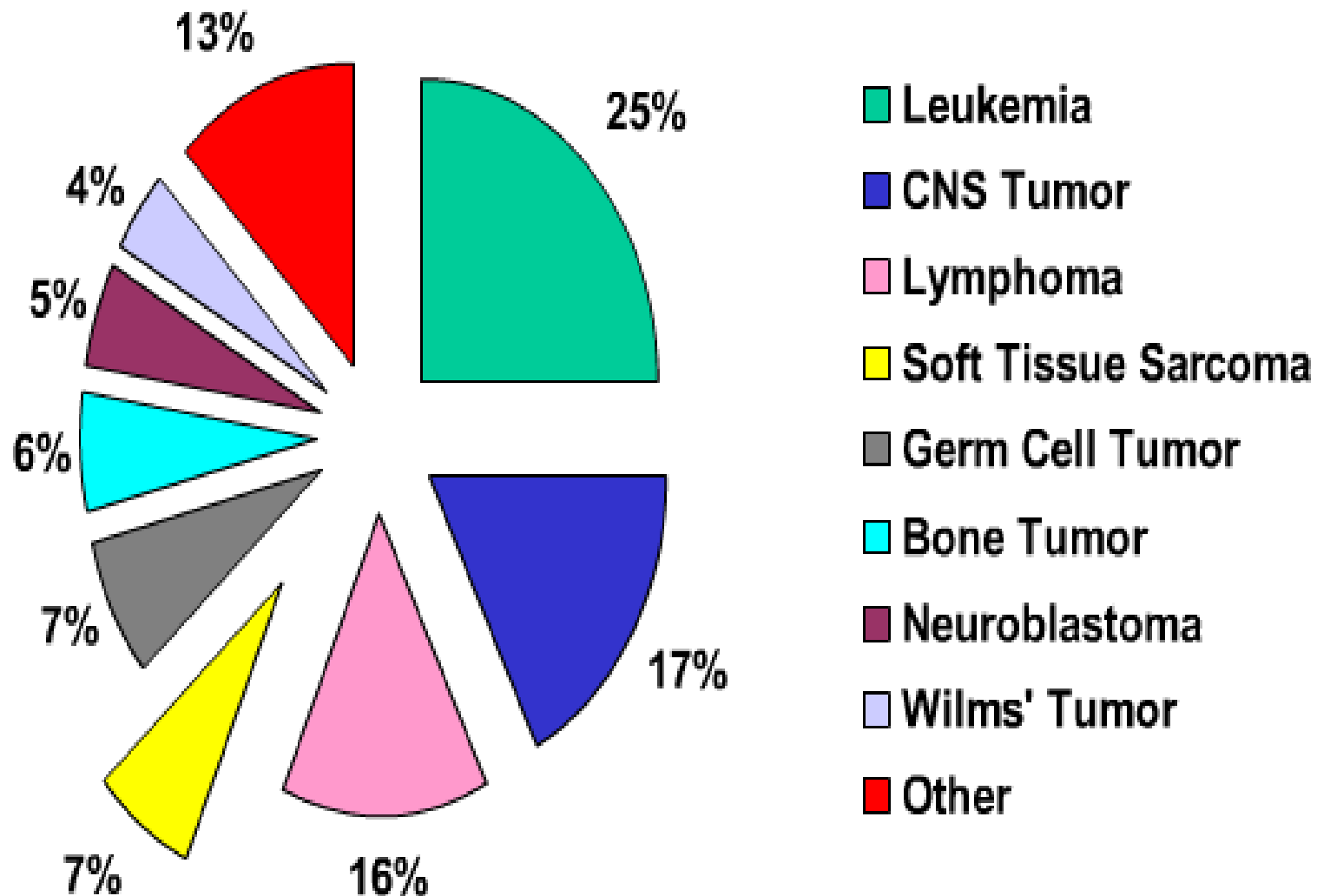


SARCOMAS DE PARTES BLANDAS EN PEDIATRIA

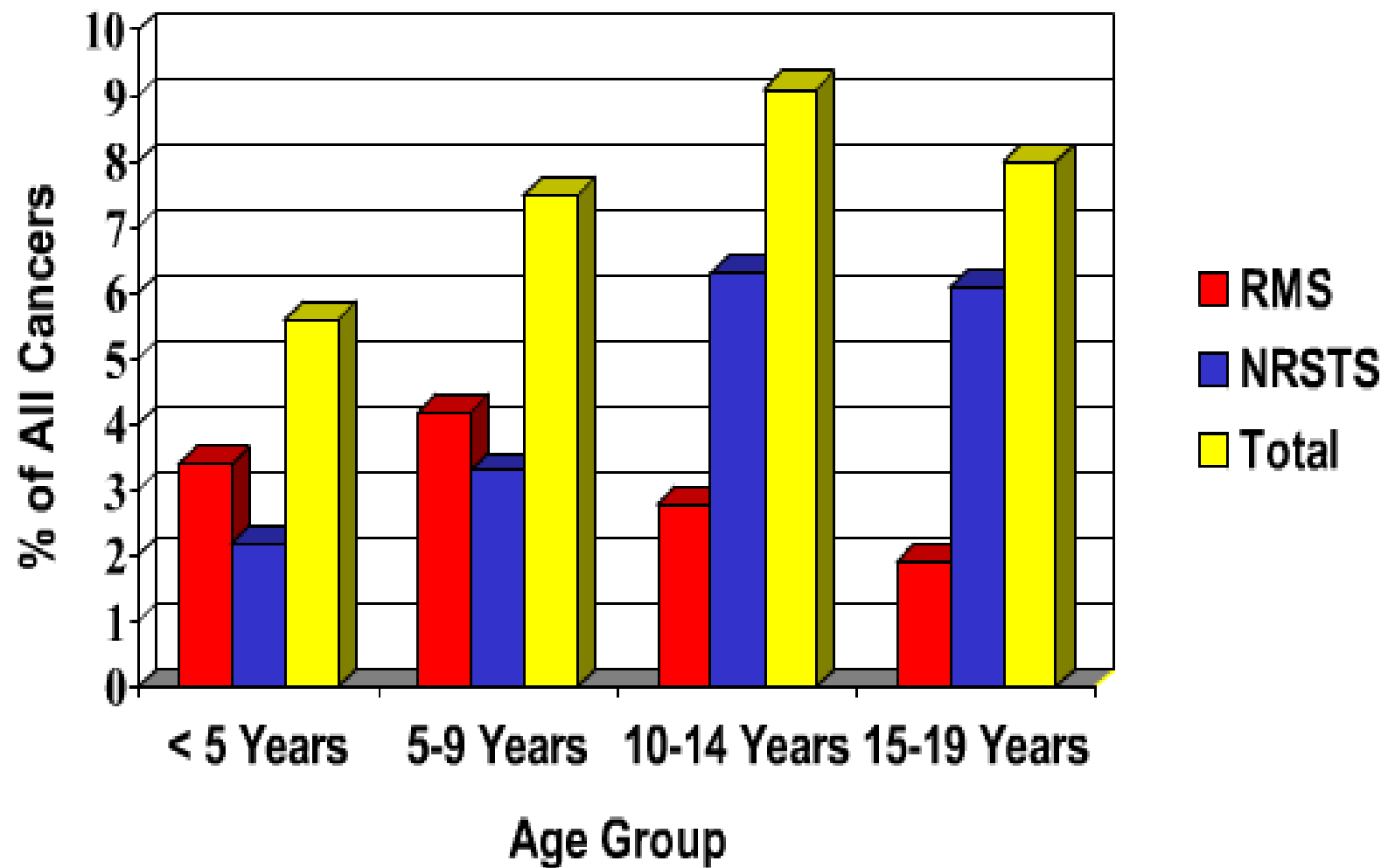
Dra. Celina Castro

Servicio de Oncohematologia. Hospital de Niños Córdoba

DISTRIBUCION DEL CANCER INFANTIL



DISTRIBUCION POR EDAD DE SARCOMAS



RABDOMIOSARCOMAS

DEFINICION :

TUMORES DE ORIGEN MESENQUIMAL INMADURO
Y DE TEJIDOS DONDE NO HAY MUSCULO ESTRIADO

EDAD: 2 / 3 < 6 AÑOS

SEXO: MASCULINO (1.3 / 1)

CABEZA Y CUELLO 35%

- ORBITA
- CABEZA Y CUELLO
no parameningeo
 - Cavidad oral
 - Laringe/ Faringe
 - Orofaringe
 - Cuero cabelludo
 - Parótida
 - Mejilla
 - Cuello
- Cabeza y Cuello parameningeo
 - Oído Medio
 - Cavidad Nasal / Senos paranasales
 - Nasofaringe
 - Fosa Infratemporal/ Pterigopalatina
 - Òrbita con extensión intracraneal



SITIOS GENITOURINARIO

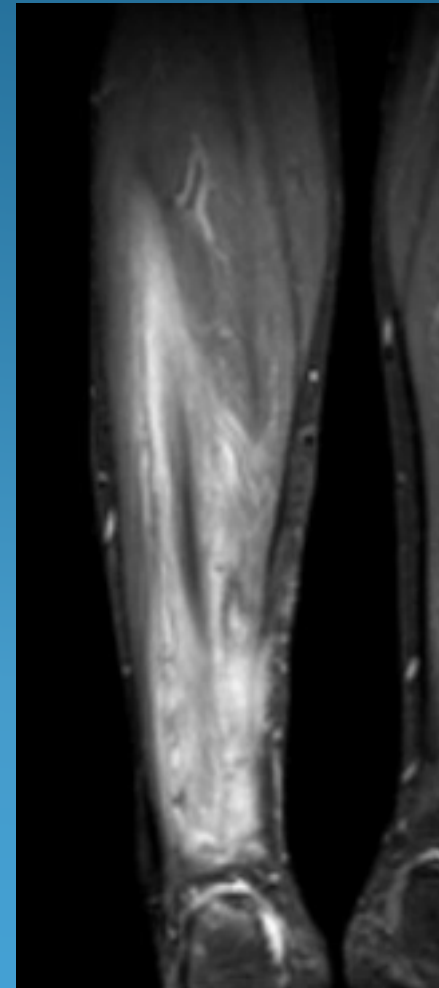
25%

- VEJIGA / PROSTATA
- GENITAL
 - VAGINAL
 - PARATESTICULAR
 - UTERO
 - CERVIX



EXTREMIDADES 20%

- HOMBROS / CADERAS
- DISEMINACION LINFATICA



OTROS SITIOS 30%

- TORAX
- PARAESPINAL
- ABDOMEN / RETROPERITONEO
- PERINE
- PERIANAL
- TRACTO BILIAR

FACTORES PRONOSTICOS RMS

	FAVORABLE	DESFAVORABLE
HISTOLOGIA	EMBRIONARIO	ALVEOLAR
SITIO PRIMARIO	ORBITA,C Y C NO PM,GU NO VP, T.B	PM, V P, EXTREMIDADES
TAMAÑO TUMOR	5 CMS	+ 5 CMS
GANGLIOS LINFATICOS	AUSENTES	PRESENTES
METASTASIS	AUSENTES	PRESENTES
EXTENSION DE CIRUGIA	RESECABLE	IRRESECABLE

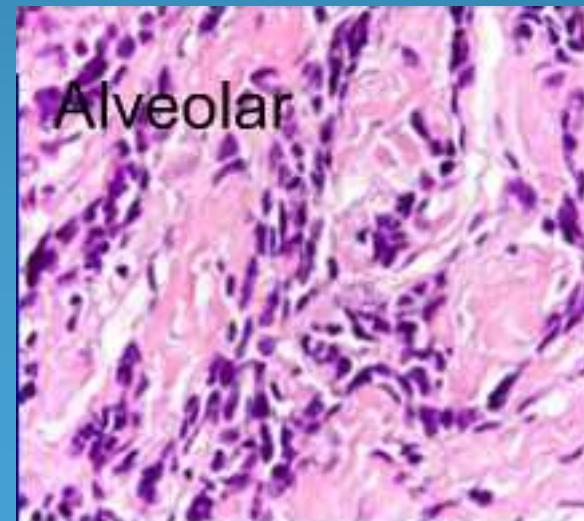
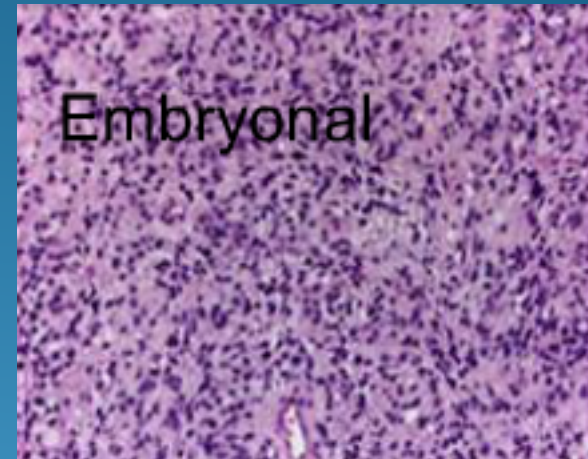
CLASIFICACION DE WHO

- EMBRIONARIO

- CELULAS FUSADAS
- BOTRIOIDE
- TIPICO
- ANAPLASICO

- ALVEOLAR

- PLEOMORFICO



PATOGENESIS MOLECULAR

ALVEOLAR

t (2 ; 13) PAX 3 – FKHR

t (1 ; 13) PAX 7 – FKHR

EMBRIONARIO

11 p 15

PRESENTACION CLINICA

MASA TUMORAL INDOLENTE EN CUALQUIER PARTE DEL CUERPO

METASTASIS (20 % AL DIAGNOSTICO)

PULMON (44 %)

MEDULA OSEA (28 %)

GANGLIOS LINFATICOS (11 %)

HUESO (9 %)

OTROS (20 %)

DIAGNOSTICO

EXAMEN FISICO

MEDICION DEL TUMOR PRIMARIO

EVALUAR GANGLIOS LINFATICOS REGIONALES

IMÁGENES

RNM (MIEMBROS, CABEZA / CUELLO)

TAC (TORAX, ABDOMEN, PELVIS)

ECOGRAFIA (PARATESTICULAR, VEJIGA/PROSTATA, TRACTO BILIAR)

EVALUACION DE LAS METASTASIS

CENTELLOGRAMA / PET – TC

PMO / BIOPSIA CRESTA

PUNCION LUMBAR (PARAMENINGEOS)

GRUPOS DE RIESGO RMS

BAJO (SOBREVIDA 90 %)

- EMBRIONARIO SITIO FAVORABLE

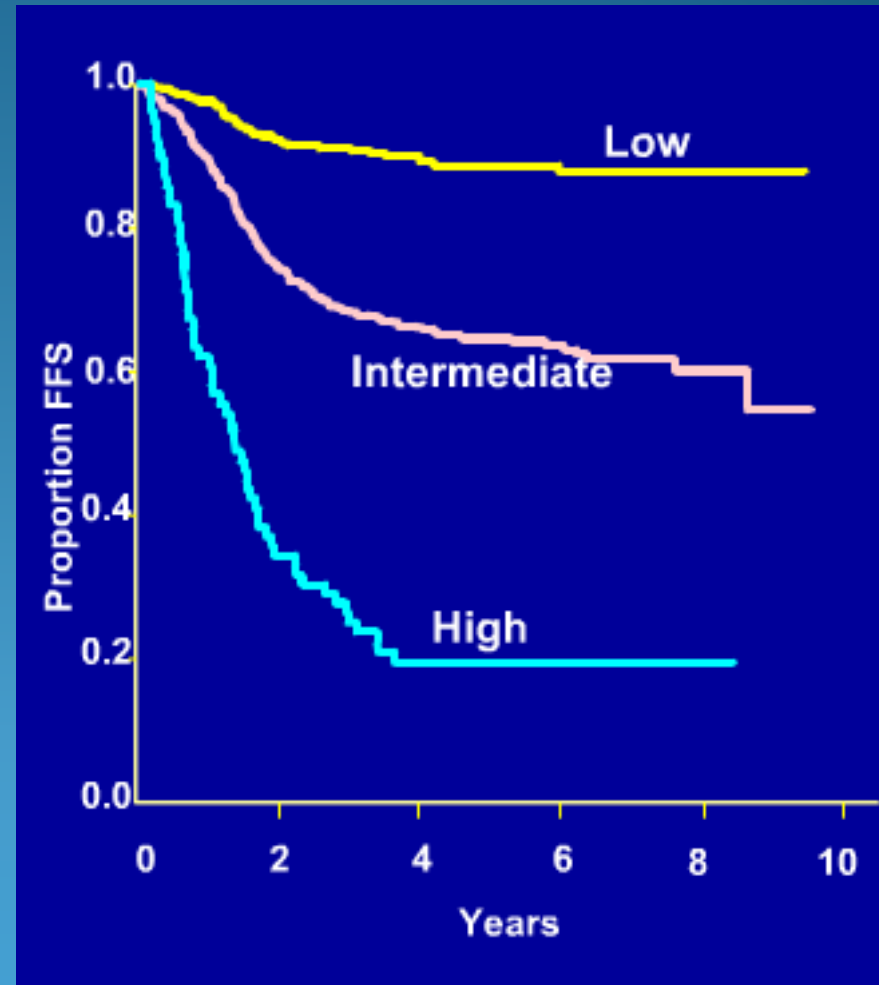
INTERMEDIO

(SOBREVIDA 65 %)

- ALVEOLARES NO METASTASICOS
- EMBRIONARIOS SITIO DESFAVORABLE + RESECCION INCOMPLETA

ALTO (SOBREVIDA 20 %)

- TUMORES METASTASICOS



TRATAMIENTO RMS

PROTOCOLO SIOP EpSSG RMS 2005

1) GRUPO DE RIESGO BAJO HISTOL. FAVORABLE

CIRUGIA + V A X 22 SEMANAS

2) GRUPO DE RIESGO ESTANDAR

HISTOLOGIA FAVORABLE (TOTAL 25 SEM)

- SUBGRUPO B : CIRUGIA + I V A – V A
- SUBGRUPO C : CIRUGIA + I V A (CON O SIN R X T)
- SUBGRUPO D : CIRUGIA + I V A + R X T

TRATAMIENTO RMS

3) ALTO RIESGO HISTOLOGIA FAVORABLE O DESFAVORABLE

- SUBGRUPO E

- SUBGRUPO F

- SUBGRUPO G

I V A D₀ / I V A + CIRUGIA + R X T
CON O SIN MANTENIMIENTO X 24 SEM
(VINORELBINE + C F M ORAL)

4) MUY ALTO RIESGO HISTOLOGIA DESFAV.

- SUBGRUPO H : I V A D₀ / I V A + CIRUGIA + R X T
MANTENIMIENTO X 24 SEMANAS

NO RMS (NRSTS)

4 % DE TODOS LOS CANCERES EN PEDIATRIA

RAZA : NEGRA

EDAD: NIÑOS = ADOLESCENTES

SEXO : MASCULINO

HISTOLOGIAS + COMUNES :

- DERMATOFIBROSARCOMA
- SARCOMA SINOVIAL
- SARCOMA INDIFERENCIADO
- TUMORES MALIGNOS DE VAINAS DE NERVIOS

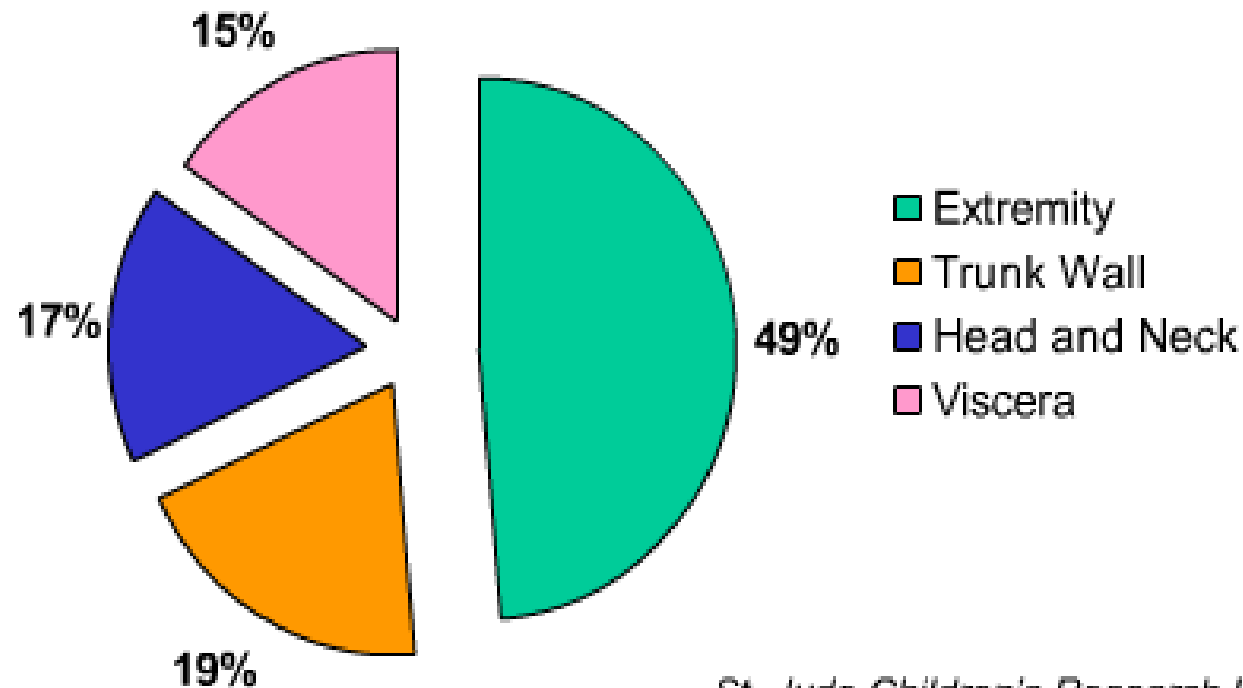
PERIFERICOS

- FIBROSARCOMA

PRESENTACION CLINICA

❖ LESION INDOLENTE

- INVADE ESTRUCTURAS NORMALES PRODUCIENDO DOLOR U OTROS SINTOMAS
- PREDOMINA EN MIEMBROS



St. Jude Children's Research Hospital

ENFERMEDAD METASTASICA

❖ PRESENTE EN 15 % AL DEBUT

- PULMONES 15 %
- OMENTO 19 % (TUMORES PRIMARIOS ABDOMINALES)
- HUESO 15 %
- GANGLIOS LINFATICOS 10 %
- CEREBRO (SARCOMA DE CELULAS CLARAS)
- PIEL (ANGIOSARCOMA)
- HIGADO, MEDULA OSEA (RAROS)

DIAGNOSTICO

1) EXAMEN FISICO

MEDICION DEL TUMOR

EVALUACION DE GANGLIOS LINFATICOS

2) IMÁGENES

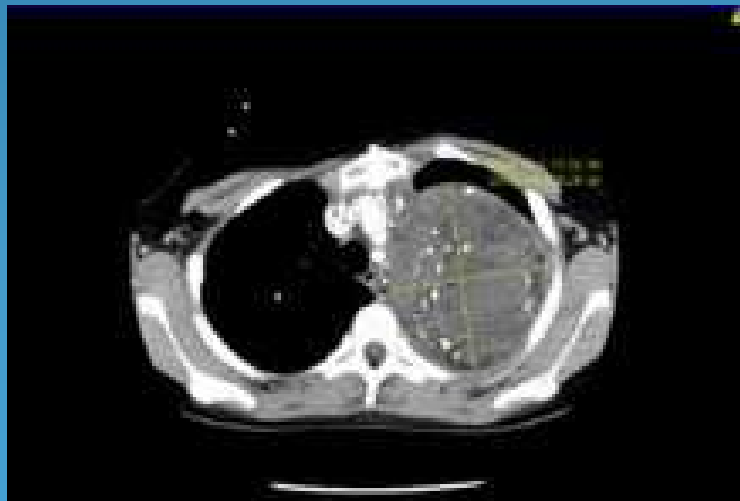
RNM DE MIEMBROS , TORAX , CABEZA Y CUELLO

TAC TORAX, ABDOMEN Y PELVIS

CUELLO



PELVIS



ABDOMEN

CLASIFICACION DE POG

GRUPO 1

- DERMATOFIBROSARCOMA
- FIBROSARCOMA INFANTIL
- TUMOR DE LAS VAINAS NERVIOSAS
- LIPOSARCOMA MIXOIDE

GRUPO 2

- SARCOMA SINOVIAL(LOS NO COMPRENDIDOS EN 1 Y 3 CON NECROSIS $< 15\%$)

GRUPO 3

- SARCOMA ALVEOLAR
- OSTEOSARCOMA EXTRAESQUELETICO
- CONDROSARCOMA MESENQUIMAL
- LIPOSARCOMA PLEOMORFICO

TRATAMIENTO DE NRSTS

IRS GRUPO I < 5 CMS

CIRUGIA

IRS I > 5 CMS

IFOSFAMIDA / DOXORRUBICINA X 4

SIN RXT

IRS GRUPO II < 5 CMS

IFOSFAMIDA / DOXORRUBICINA X 3 CICLOS

RXT > 10 AÑOS

IRS GRUPO II > 5 CMS

IFOSFAMIDA / DOXORRUBICINA X 3 CICLOS

IFOSFAMIDA X 2 CICLOS

IFOSFAMIDA / DOXORRUBICINA X 1 CICLO

R X T SEMANA 9

IRS GRUPO III

IFOSFAMIDA / DOXORRUBICINA X 3 CICLOS

TERAPIA LOCAL / CIRUGIA / R X T

IFOSFAMIDA X 2 CICLOS

IFOSFAMIDA / DOXORRUBICINA X 1 CICLO

A decorative graphic on the left side of the slide, consisting of several overlapping, curved, wavy lines in various shades of blue, creating a sense of motion and depth.

Paciente: K.F

Edad: 8 a

Sexo: Femenino

F.I: 20/12/2013

Procedencia: Villa de Soto.
Córdoba.

A.E.A

Dos meses previo al ingreso nota tumoración y dolor región proximal de pierna izquierda. Consultan a pediatra , le solicitan Rx de dicho miembro y la derivan a traumatólogo. Le diagnostican Sinovitis de cadera, al continuar con dolor concurren a Hospital de Niños donde se interna para estudio en diciembre 2013. Le realizan RNM de MMII Izquierdo y biopsia de dicha lesión

Examen Físico

Paciente en regular estado general ,
desnutrida, irritable.

SOMA: tumoración en región proximal de
tibia izquierda dolorosa con adenomegalias
en cadena ganglionar inguinal izquierda
homolateral de 3 x 3 cms

Lumbalgia que calma en reposo

DIAGNOSTICO

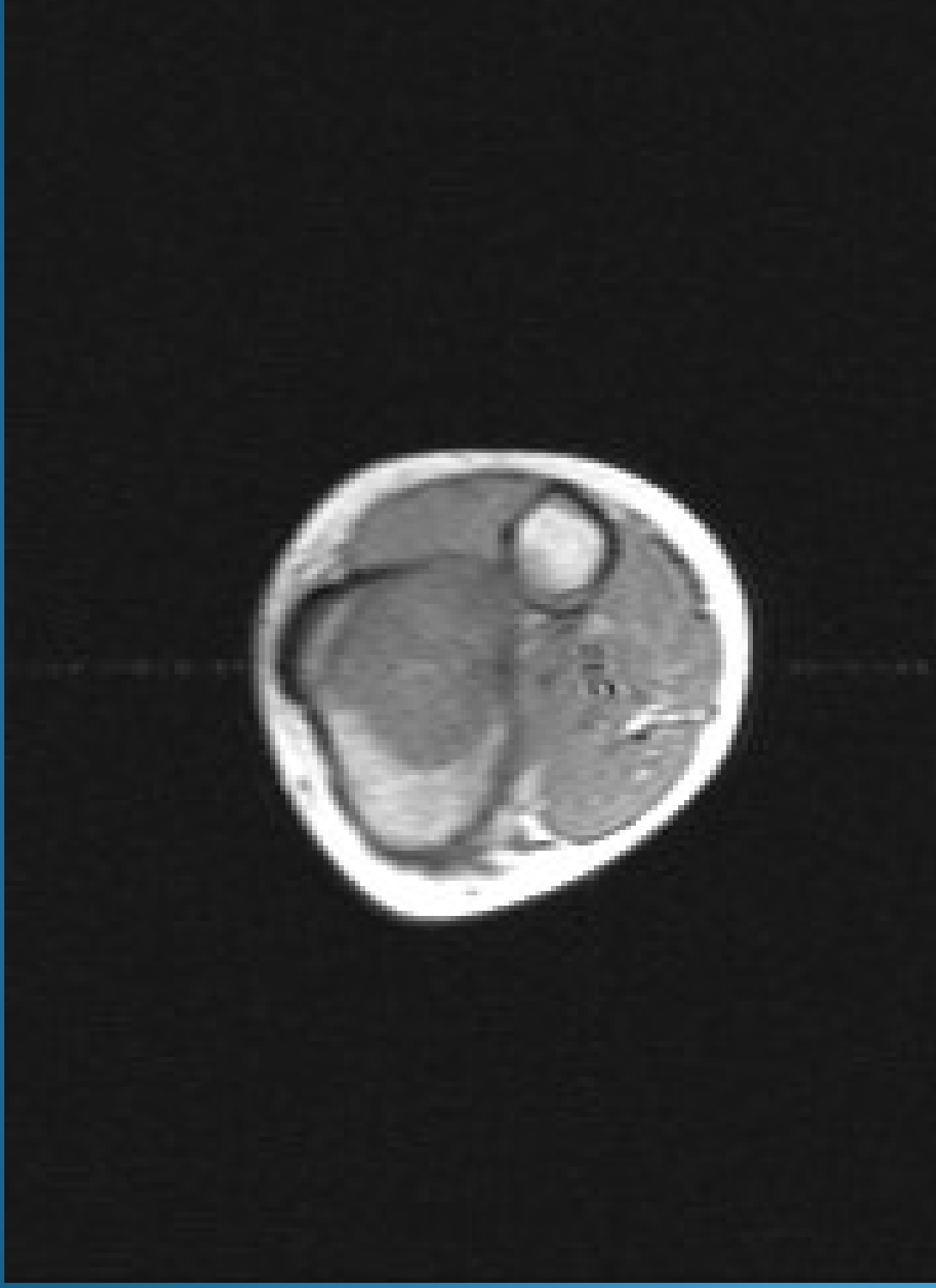
Rnm de pierna Izquierda:

lesión ósea en metáfisis proximal
de tibia izquierda con compromiso
de partes blandas y de la cortical
ósea de 51 x 16 mm

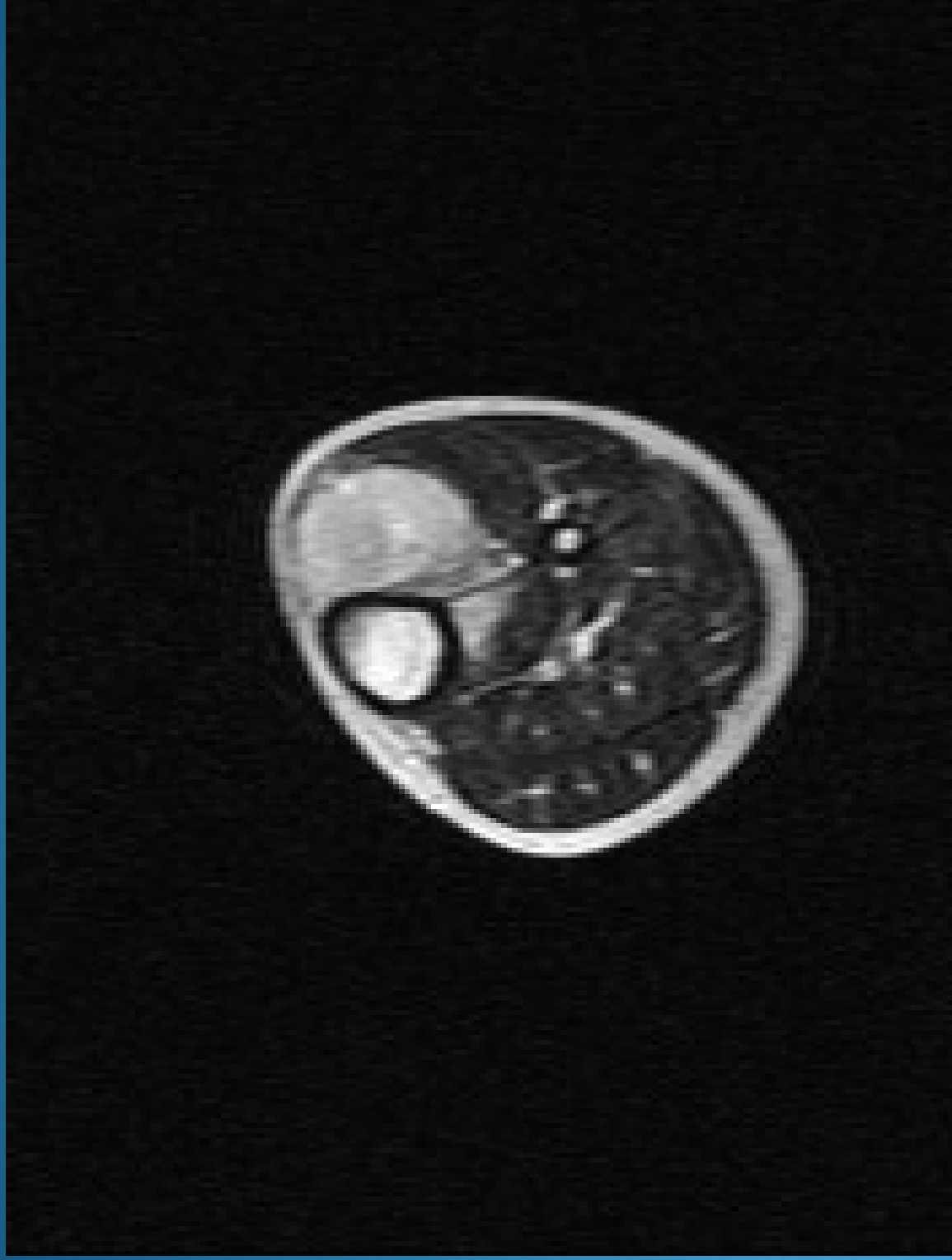
RMN Tibia Izquierda Sagital



RMN Tibia Izquierda Axial



RMN Tibia Izquierda Axial



TAC DE TORAX

Imágenes nodulares en LSD en relación a la cisura mayor, en segmento posterior y en segmento medial del lóbulo medio de pulmón derecho así como en segmento apical de LII en relación a secundarismo

TAC de Torax

FLORES KATERINE

F 01/06/2005

ID: 003346

Acc: 4703

Pediatricos 5.0

A

HOSP DE NINOS CORDOBA

Ref: / Perf:

Study date: 13/03/2014

Study time: 09:45:17



-759

R

XY: 150/349

W809 / C-503

KV: 100

ma:80

Slice pos: -100.0 ST: 5.0mm

TORAX

Position: HFS

3 IMA 21

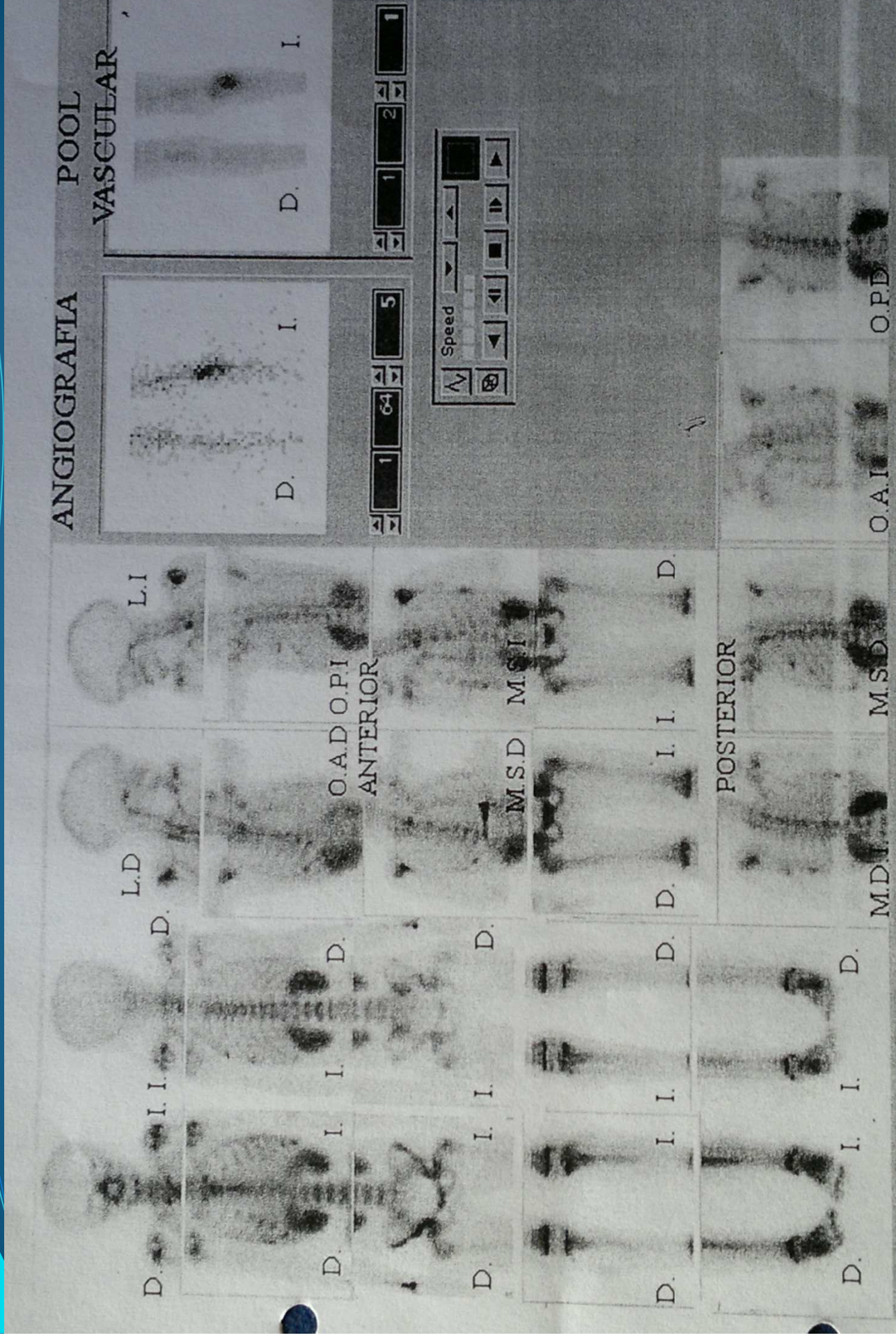
Zoom factor: x1.36

CENTELLOGRAMA OSEO

- Captación aumentada con movilización osteocálcica significativas de secundarismo en:

- Ambos hombros
- Omóplato Izquierdo
- 7° y 8° costillas izquierdas
- 7° costilla derecha
- 8° articulación condrocostal derecha
- Radio derecho
- Ambos fémures
- L1

Centellograma Óseo Tc 99



ANATOMIA PATOLOGICA

Rabdomiosarcoma de células
pequeñas variedad alveolar

P.M.O DE AMBAS CRESTAS Y CITOGENETICO

Infiltración masiva de blastos

Cariotipo femenino con $t(2;13)$ y
anomalías numéricas en mosaico

TRATAMIENTO

12/13 Inicia quimioterapia según protocolo SIOP 2005 que contempla:

- 4 ciclos de IVADo (Ifosfamida-Vincristina-Actinomicina D- Doxorrubicina)
- Cirugía(si es resecable)
- 5 ciclos de IVA + RXT al tumor

Total: 25 semanas

- Mantenimiento: Vinorelbine + Ciclofosfamida oral durante 6 ciclos (24 semanas)

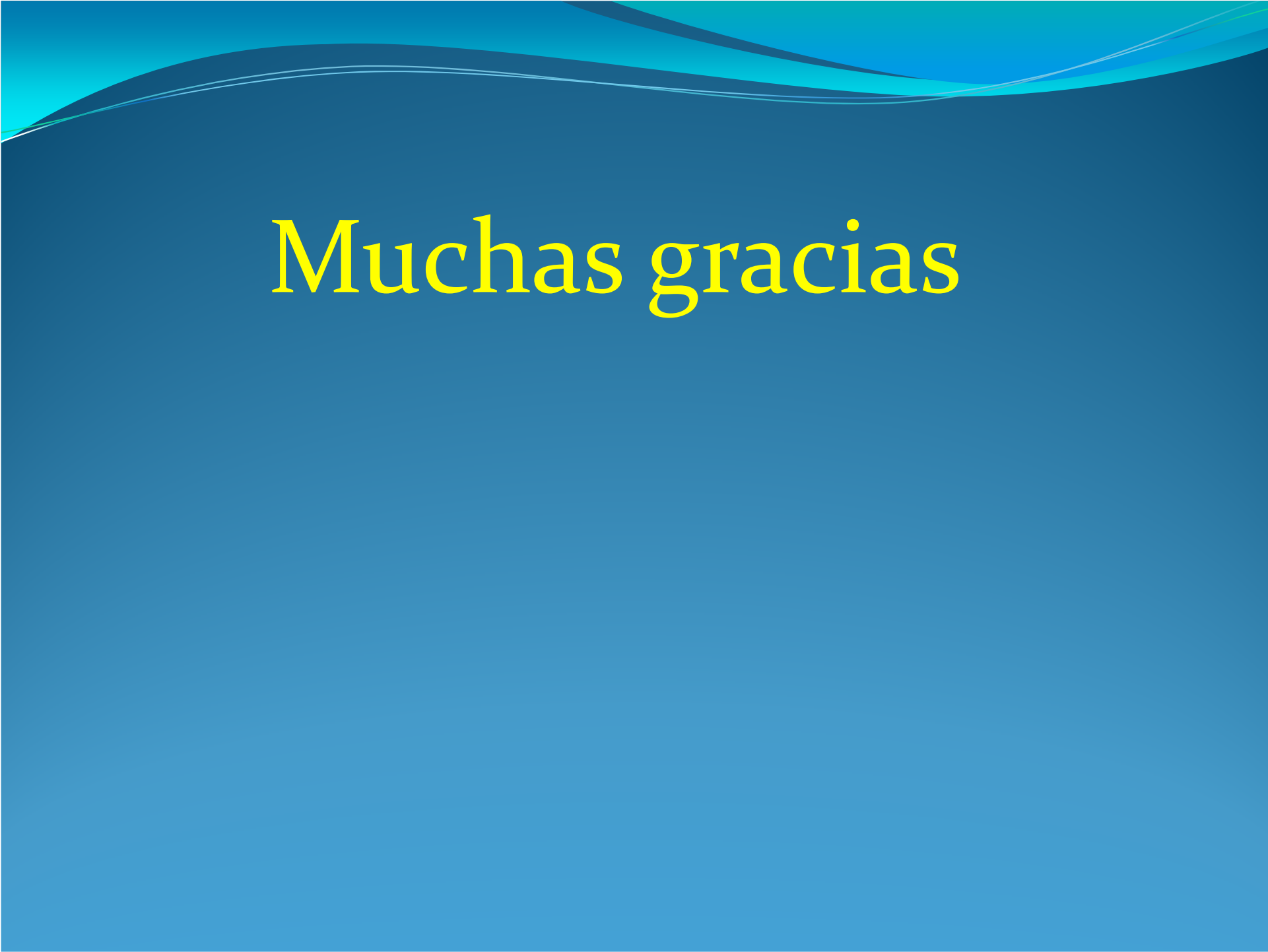
SEGUIMIENTO

Luego de 4° ciclo:

03/14 **Centellograma Óseo:** Captación aumentada en esternón, 6° costilla y diáfisis femoral izquierda

03/14 **Tac de Tórax:** sin metástasis pulmonares

03/14 **RMN de pierna Izquierda:** disminución de tamaño de lesión de metáfisis proximal de tibia izquierda de 30 x 10 mm, sin compromiso de la cortical, con compromiso de paquete vásculo nervioso de hueso polpliteo



Muchas gracias