



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

**COMPORTAMIENTO BIOLÓGICO ATÍPICO DEL
RABDOMIOSARCOMA ALVEOLAR EN 5 PACIENTES**

TESIS

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:

ESPECIALISTA EN ANATOMÍA PATOLÓGICA

PRESENTA:

SOTO, ABRAHAM

ASESOR: RODRÍGUEZ MARTÍNEZ, HÉCTOR ABELARDO

Ciudad Universitaria, Distrito Federal,

1999



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

11201 Vo Bo
[Handwritten signature]

20
24

Comportamiento biológico atípico del rhabdomioma alveolar en 5 pacientes.

*Marco Antonio Durán Padilla, *Héctor A. Rodríguez Martínez, *Leonora Chávez Mercado, *Ma. Virgilia
Soto Abraham, *Patricia Ortega González, *Armando Medina Cruz.

*Unidad de Patología del Hospital General de México y de la Facultad de Medicina de la Universidad
Nacional Autónoma de México.

Correspondencia:

Dr. Marco A. Durán Padilla

Unidad de Patología del Hospital General de México

Dr. Balmis 148 Col. Doctores.

México DF CP 06726

Tel: 578 46 08, 538-16-00



SECRETARIA DE SALUD
HOSPITAL GENERAL DE MEXICO
ORGANISMO DESCENTRALIZADO



DIRECCION DE SEGURANZA

[Handwritten signature]

275470

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

Comportamiento biológico atípico del rhabdomiosarcoma alveolar en 5 pacientes.

Resumen

Se informan 5 casos de rhabdomiosarcoma alveolar (RA) con presentación clínica atípica. Tres pacientes presentaron linfadenomegalias como primera manifestación clínica, imitando el comportamiento de un linfoma o de un tumor primario no identificado con metástasis ganglionares. Un paciente presentó enfermedad tumoral sistémica, y dos presentaron el tumor primario en localizaciones atípicas como el mediastino y el retroperitoneo. Todos los pacientes fallecieron y 4 fueron autopsiados. El diagnóstico histopatológico fue confirmado por medio de estudios de inmunohistoquímica en 4 pacientes. El RA tiene mal pronóstico y puede presentar un comportamiento clínico y una morfología variable, simulando linfomas, leucemias y enfermedad metastásica sistémica sin tumor primario conocido, como en los casos que aquí se informan.

Palabras clave: Rhabdomiosarcoma alveolar, presentación atípica, rhabdomiosarcoma alveolar sistémico.

Atypical biological behavior of alveolar rhabdomyosarcoma in five patients

Abstract

Five cases of alveolar rhabdomyosarcoma (AR) with atypical clinical features are reported. Three patients showed lymphadenopathy as the first clinical manifestation, mimicking a lymphoma or a non identified primary tumor with lymph node metastases. One patient presented systemic neoplastic disease and two had the primary tumor in atypical locations, such as the mediastinum and retroperitoneum. All patients died and on four of them an autopsy was performed. The histological diagnosis was confirmed by immunohistochemical studies on four cases. The AR has a poor prognosis and can have a variable clinical presentation and morphology, simulating lymphomas, leukemias and systemic metastatic disease with an unknown primary neoplasm, such as in the cases herein reported.

Key Words: Alveolar rhabdomyosarcoma, atypical presentation, systemic alveolar rhabdomyosarcoma.

INTRODUCCION

El rhabdomioma alveolar (RA) fué descrito por primera vez por Riopelle y Theriault en 1956 y dos años después fue caracterizado por Enterline y Horn (1). Desde entonces se ha considerado al RA dentro de los diferentes subtipos de rhabdomioma, como una entidad clinicopatológica de pronóstico desfavorable, con características clínicas variables y cuadro histológico heterogéneo (2,3,4). La forma de presentación habitual ó clásica del RA es en los tejidos blandos de las extremidades, tronco, cabeza y cuello, región perineal y perianal en pacientes adolescentes, con un patrón histológico característico (5). Sin embargo, en raras ocasiones el RA puede presentar un comportamiento biológico atípico, logrando incluso simular neoplasias hematológicas como leucemias agudas con diseminación masiva a la médula ósea (5,6), o un tumor sin sitio primario identificable con una extensa diseminación sistémica (3). En este informe se describen 5 casos de RA que presentaron características clinicopatológicas poco comunes y que representaron problemas diagnósticos durante su manejo clínico.

— INFORME DE LOS CASOS

CASO 1

Ingresó al Servicio de Pediatría del Hospital General de México un adolescente de sexo masculino de 14 años, quien inició su padecimiento 25 días antes de su muerte con fiebre, linfadenomegalias cervicales, epistaxis y mal estado general. En la exploración física se le encontraron linfadenomegalias retroauriculares, cervicales, submandibulares e inguinales, así como nódulos subcutáneos en piel cabelluda. En el abdomen se palpó hepatoesplenomegalia. La biometría hemática mostró: eritrocitos 2,461,000/mm³, Hb. 7.8 g/dl, Htc. 22%, leucocitos 12,300/mm³, monocitos 1%, linfocitos 57%, segmentados 42%, plaquetas 163,000/mm³. El aspirado de médula ósea fue negativo para células neoplásicas y el LCR presentó color xantocrómico y aspecto turbio. La química sanguínea y las pruebas de coagulación se encontraron dentro de límites normales. El paciente presentó derrame pleural y se le drenaron 1,810 cc de líquido serohemático; posteriormente presentó hemorragia masiva por boca y nariz y falleció. El diagnóstico clínico fue de probable linfoma; por lo que se tomó biopsia de ganglios cervicales, sin embargo el diagnóstico histológico no fue concluyente por artificios del tejido y falleció

antes de la confirmación histológica. La autopsia demostró ascitis de 500 cc, así como derrames pericárdico y pleural. Se encontraron múltiples nódulos neoplásicos en la calota y en la superficie epidural. Había linfadenomegalias cervicales, mediastinales y abdominales, así como aumento de tamaño del hígado, bazo, páncreas y testículos por infiltración neoplásica.

CASO 2

Mujer de 18 años quien 3 meses antes de su ingreso presentó crecimiento rápido de los ganglios supraclaviculares izquierdos; posteriormente se agregó incontinencia urinaria, distensión abdominal y disminución de la sensibilidad y del tono muscular de las extremidades inferiores. Evolucionó con crecimiento de ganglios inguinales derechos, fiebre y crisis convulsivas. Con el diagnóstico histopatológico de RA en biopsia de ganglios inguinales derechos fue tratada con radioterapia y 7 ciclos de quimioterapia a base de adriamicina, ciclofosfamida y oncovin. Falleció con síndrome hemorrágico y choque hipovolémico que la llevó a la falla orgánica múltiple. En la autopsia no se encontró un tumor primario; sin embargo, se detectaron múltiples metástasis en ganglios linfáticos inguinales, supraclaviculares y en ovarios.

CASO 3

Hombre de 21 años quien inició su padecimiento 8 meses antes con crecimiento de los ganglios linfáticos inguinales derechos y posteriormente de los inguinales izquierdos. Dos meses antes de su muerte presentó dolor lumbar y disminución de la fuerza muscular de los miembros pélvicos. En la exploración física se encontró crecimiento de los ganglios linfáticos supraclaviculares izquierdos, cervicales derechos e inguinales izquierdos. La clavícula izquierda se encontraba aumentada de volumen en su extremo esternal, la quinta costilla izquierda presentaba una masa. Había parálisis de miembros pélvicos, e hiperreflexia patelar bilateral. Radiológicamente se detectó una destrucción de las vértebras T7, T10 y T11. En la biometría hemática se encontraron: leucocitos 14.300/mm³, eritrocitos 3.420.000/mm³, Hb. 9.7g/dl, Hto. 30.4%, plaquetas 202.000/mm³, linfocitos 8%, neutrófilos 77%.

eosinófilos 1%, y basófilos 1%. La fosfatasa ácida fue de 5.1 mg/dl. En una biopsia de ganglio linfático inguinal se diagnosticó RA. El paciente solicitó su alta voluntaria por lo que no se le administró tratamiento quimioterapéutico, poco tiempo después falleció en su domicilio y no se le practicó la autopsia.

CASO 4

Niño de 2 años 9 meses quien 2 meses antes de fallecer presentó tos e insuficiencia respiratoria. La exploración física mostró desnutrición avanzada, palidez, alceco nasal, estridor laringeo, tiros intercostales y subxifoideo, y estertores crepitantes diseminados; en el abdomen había hepatomegalia. Las placas de tórax mostraron un tumor mediastinal que rechazaba y comprimía al pulmón derecho, acompañado de derrame pleural derecho; la TAC mostró un tumor en todo el mediastino que rechazaba el parénquima pulmonar. Exámenes de laboratorio: Hb. 15.5g/dl, Hto. 46.7%, plaquetas 452 000/mm³, leucocitos 30,100/mm³, y linfocitos 18%. El LCR, un aspirado de médula ósea, el gamagrama óseo, la química sanguínea y las oncoproteínas séricas (alfa fetoproteína y antígeno carcinoembrionario) se encontraron dentro de límites normales o negativos. Se le practicó toracotomía exploradora con el diagnóstico de probable linfoma contra otro tumor maligno; se tomó una biopsia que se diagnosticó como tumor de células redondas y pequeñas compatible con rhabdomyosarcoma. Se administraron 13 ciclos de quimioterapia a base de adriamicina, oncovin y genoxal. Seis meses después el paciente asistió al hospital sin presentar mejoría al tratamiento, ya que tuvo crecimiento persistente del tumor. El último ciclo quimioterapéutico consistió en cisplatino y vepesid, pero evolucionó a insuficiencia respiratoria, neumonía y finalmente falleció. Los hallazgos de autopsia fueron: un tumor mediastinal que midió 10x4 cm, que afectaba mediastino medio y posterior e infiltraba a la pared costal anterior, los cuerpos vertebrales torácicos y los bronquios principales. Además presentaba metástasis en diafragma, peritoneo visceral, ganglios linfáticos periaórticos y suprarrenales.

CASO 5

Niña de 15 años quien durante los últimos 3 meses presentó dolor y parestesias en la región glútea izquierda, dolor lumbar y un tumor en mesogastrio. La exploración física mostró limitación de los movimientos del miembro pélvico izquierdo, así como una masa dura y dolorosa de 10x10 cm., fija a planos profundos, que se palpaba tanto por mesogastrio como por la región lumbar izquierda. La biometría hemática mostró: Hb. 11.8 g/dl. y Hto. 36%. Días después del ingreso presentó broncoaspiración súbita inexplicable y falleció. Aunque se propuso el diagnóstico de probable sarcoma retroperitoneal, no fue posible administrarle ningún tratamiento. En la autopsia se encontró un tumor retroperitoneal localizado en la región lumbosacra, de forma ovoide y color gris blanquecino, que medía 15x12x5 cm.

HALLAZGOS HISTOLOGICOS, HISTOQUIMICOS E INMUNOHISTOQUIMICOS

Los hallazgos histológicos variaron en cada uno de los casos. El patrón histológico pseudocalveolar estuvo presente en 3 de los casos (casos 1,2,4), en tanto que los otros 2 (casos 3,5) presentaron un franco patrón alveolar (Fig. 1). Las trabéculas fibrosas se observaron en todos los casos, en cuatro fueron evidentes con HyE y con la tinción tricrómica de Masson y sólo fueron focales en el RA de presentación sistémica y ganglionar (caso 1); en este último paciente el cuadro histológico fue sugestivo de un linfoma y sólo inmunohistoquímicamente se pudo establecer el diagnóstico correcto (Fig. 2). Las formaciones papilares y pseudopapilares únicamente fueron evidentes en uno de los casos de presentación ganglionar (caso 3). Las mitosis variaron en número de 1 a 7 en 10 campos a gran aumento (cga), el mayor número de ellas se observó en uno de los pacientes con RA sistémico y ganglionar y en el tumor retroperitoneal (casos 1,5). Las estriaciones transversales estuvieron presentes únicamente en forma focal en el RA del mediastino. Se observaron células gigantes multinucleadas en 3 de los casos: 2 fueron de presentación ganglionar y el otro fue el tumor mediastinal (casos 2,3,4). En todos los casos hubo necrosis y hemorragia. En 4 casos se confirmó el diagnóstico de PA con estudios de inmunohistoquímica, por medio de la positividad de inmunorreacciones con anticuerpos contra actina

CASO 5

Niña de 15 años quien durante los últimos 3 meses presentó dolor y parestesias en la región glútea izquierda, dolor lumbar y un tumor en mesogastrio. La exploración física mostró limitación de los movimientos del miembro pélvico izquierdo, así como una masa dura y dolorosa de 10x10 cm., fija a planos profundos, que se palpaba tanto por mesogastrio como por la región lumbar izquierda. La biometría hemática mostró: Hb. 11.8 g/dl. y Hto. 36%. Días después del ingreso presentó broncoaspiración súbita inexplicable y falleció. Aunque se propuso el diagnóstico de probable sarcoma retroperitoneal, no fue posible administrarle ningún tratamiento. En la autopsia se encontró un tumor retroperitoneal localizado en la región lumbosacra, de forma ovoide y color gris blanquecino, que medía 15x12x5 cm.

HALLAZGOS HISTOLOGICOS, HISTOQUIMICOS E INMUNOHISTOQUIMICOS

Los hallazgos histológicos variaron en cada uno de los casos. El patrón histológico secundario alveolar estuvo presente en 3 de los casos (casos 1,2,4), en tanto que los otros 2 (casos 3,5) presentaron un franco patrón alveolar (Fig. 1). Las trabéculas fibrosas se observaron en todos los casos, en cuatro fueron evidentes con HyE y con la tinción tricrómica de Masson y sólo fueron focales en el RA de presentación sistémica y ganglionar (caso 1); en este último paciente el cuadro histológico fue sugestivo de un linfoma y sólo inmunohistoquímicamente se pudo establecer el diagnóstico correcto (Fig. 2). Las formaciones papilares y pseudopapilares únicamente fueron evidentes en uno de los casos de presentación ganglionar (caso 3). Las mitosis variaron en número de 1 a 7 en 10 campos a gran aumento (cga), el mayor número de ellas se observó en uno de los pacientes con RA sistémico y ganglionar y en el tumor retroperitoneal (casos 1,5). Las estriaciones transversales estuvieron presentes únicamente en forma focal en el RA del mediastino. Se observaron células gigantes multinucleadas en 3 de los casos, 2 fueron de presentación ganglionar y el otro fué el tumor mediastinal (casos 2,3,4). En todos los casos hubo necrosis y hemorragia. En 4 casos se confirmó el diagnóstico de RA con estudios de inmunohistoquímica, por medio de la positividad de inmunorreacciones con anticuerpos contra actina

músculo-específica, desmina, mioglobina y vimentina (Tabla 1) El diagnóstico de RA retroperitoneal (caso 5) se estableció en cortes histológicos teñidos con hematoxilina y eosina, no se pudieron practicar estudios de histo e inmunohistoquímica porque se extraviaron los bloques de : afina.

DISCUSION

Los rhabdomiomas son los tumores malignos de tejidos blandos mas frecuentes en la edad pediátrica, la edad de presentación es entre los 12 y 15 años; afectan con mayor frecuencia al sexo masculino (7). El subtipo alveolar del rhabdiosarcoma constituye una entidad clinicopatológica que se distingue de las otras variedades histológicas, entre otras características, porque citogenéticamente manifiesta una translocación entre el cromosoma 2 y el 13 t(2-13)(8).

Los sitios anatómicos mas comunes de aparición del RA son la cabeza, cuello, tronco, antebrazo, mano, regiones perianal y perineal y tejidos blandos periorbitarios (3,7). Dentro de las formas poco comunes de presentación del tumor está la que se manifiesta como enfermedad sistémica y aquella donde no se puede encontrar un primario, aún cuando se busque minuciosamente en la autopsia (6); la primera ocurre en menos del 1% y la segunda en menos del 3% de todos los casos, respectivamente. Enzinger y Shiraki (3) encontraron, que solo uno de sus 110 pacientes con RA presentó tumor generalizado sin que se pudiera identificar el sitio primario. Otros autores han confirmado esta observación (7,9,10,11). En 2 de los 5 RA aquí informados (casos 1 y 2) no se encontró tampoco el sitio del tumor primario, pues el tumor se manifestó en forma de metástasis generalizadas con predominio linfático; no obstante que se hizo una búsqueda intencionada durante la autopsia en los sitios anatómicos habituales. La diseminación masiva a la médula ósea, simulando un cuadro clínico leucémico, puede ser otra forma rara de manifestación inicial del tumor (6,7,8,9). Dehner y col. (7, 12) han descrito otras formas de presentación poco frecuentes: a) presencia de tumor en la región paratesticular con fibrosis y células pleomorfas, b) infiltración tumoral pélvica y perineal difusa, c) masa mediastinal anterior, semejante a la descrita en el caso 4 donde el tumor estaba ocupando el mediastino medio y posterior e infiltraba a la pared toracovortebra; y d) tumores retroperitoneales, como el caso 5, en donde el diagnóstico clínico puede ser muy difícil.

Los sitios característicos de metástasis son los ganglios linfáticos, pulmones, hueso y corazón. Las metástasis en ganglios linfáticos ocasionalmente representan enfermedad sistémica (7) ya que pueden

músculo-específica, desmina, mioglobina y vimentina (Tabla 1). El diagnóstico de RA retroperitoneal (caso 5) se estableció en cortes histológicos teñidos con hematoxilina y eosina, no se pudieron practicar estudios de histo e inmunohistoquímica porque se extraviaron los bloques de parafina.

DISCUSION

Los rhabdiosarcomas son los tumores malignos de tejidos blandos mas frecuentes en la edad pediátrica, la edad de presentación es entre los 12 y 15 años; afectan con mayor frecuencia al sexo masculino (7). El subtipo alveolar del rhabdiosarcoma constituye una entidad clinicopatológica que se distingue de las otras variedades histológicas, entre otras características, porque citogenéticamente manifiesta una translocación entre el cromosoma 2 y el 13 t(2-13)(8).

Los sitios anatómicos mas comunes de aparición del RA son la cabeza, cuello, tronco, antebrazo, mano, regiones perianal y perineal y tejidos blandos periorbitarios (3,7). Dentro de las formas poco comunes de presentación del tumor está la que se manifiesta como enfermedad sistémica y aquella donde no se puede encontrar un primario, aún cuando se busque minuciosamente en la autopsia (6); la primera ocurre en menos del 1% y la segunda en menos del 3% de todos los casos, respectivamente. Enzinger y Shiraki (3) encontraron, que solo uno de sus 110 pacientes con RA presentó tumor generalizado sin que se pudiera identificar el sitio primario. Otros autores han confirmado esta observación (7,9,10,11). En 2 de los 5 RA aquí informados (casos 1 y 2) no se encontró tampoco el sitio del tumor primario, pues el tumor se manifestó en forma de metástasis generalizadas con predominio linfático; no obstante que se hizo una búsqueda intencionada durante la autopsia en los sitios anatómicos habituales. La diseminación masiva a la médula ósea, simulando un cuadro clínico leucémico, puede ser otra forma rara de manifestación inicial del tumor (6,7,8,9). Dehner y col. (7, 12) han descrito otras formas de presentación poco frecuentes: a) presencia de tumor en la región paratesticular con fibrosis y células pleomorficas, b) infiltración tumoral pélvica y perineal difusa, c) masa mediastinal anterior, semejante a la descrita en el caso 4 donde el tumor estaba ocupando el mediastino medio y posterior e infiltraba a la pared toracovortebra; y d) tumores retroperitoneales, como el caso 5, en donde el diagnóstico clínico puede ser muy difícil.

Los sitios característicos de metástasis son los ganglios linfáticos, pulmones, hueso y corazón. Las metástasis en ganglios linfáticos ocasionalmente representan enfermedad sistémica (7) ya que pueden

ser la primera y única manifestación clínica de la enfermedad, y simulan un linfoma tal y como ocurrió en 3 de los 5 casos aquí informados (casos 1, 2 y 3)

La clasificación histológica del rhabdomioma se ha modificando en los últimos años. De acuerdo al 1o. y 2o. Estudios del grupo de Estudio de los Rhabdomiosarcomas en 1988 (13) se clasificaron como embrionario, embrionario botriode, alveolar, pleomorfo y de histología mixta. En 1995, en una nueva clasificación, se agruparon los subtipos de acuerdo a su pronóstico: a) en la categoría de buen pronóstico se colocaron los rhabdomiosarcomas botriode y de células fusiformes; b) en la de pronóstico intermedio se consideró al subtipo embrionario; c) en la de mal pronóstico se asignaron el subtipo alveolar y el sarcoma indiferenciado; d) y en una cuarta categoría se agruparon a los no evaluables, como los rhabdomiosarcomas de características rhabdoides (14). El cuadro histológico de los 5 casos informados fué muy variable, pues se presentó desde un patrón histológico alveolar clásico hasta formas indiferenciadas que no influyeron en el pronóstico. Todos los pacientes fallecieron sin importar las características histológicas, probablemente por los avanzados estadios clínicos en que se les estudió.

El pronóstico de los rhabdomiosarcomas en niños dependerá del estadio clínico de la enfermedad, la localización y el subtipo histológico. La supervivencia del RA a los 5 años alcanza el 54% (14), aunque desafortunadamente los de localización atípica como los que aquí se informan se diagnostican tardíamente. El subtipo alveolar abarca aproximadamente el 20% de los rhabdomiosarcomas en adolescentes y frecuentemente se presenta en estadios clínicos III y IV (14). El estadio III se manifiesta con enfermedad localizada con tumores primarios de más de 5 cm., y/o metástasis ganglionares; el estadio IV se presenta como enfermedad metastásica diseminada (15). Los 5 casos aquí informados correspondieron a estadios III y IV. Otro factor útil para predecir el pronóstico de los rhabdomiosarcomas está relacionado con el contenido de DNA celular, principalmente en pacientes con enfermedad residual (16).

El RA es una neoplasia de mal pronóstico que puede confundirse clínicamente con linfomas y leucemias; histológicamente puede tener diferentes formas de diferenciación, desde el patrón alveolar clásico hasta el indiferenciado con áreas alveolares focales o con un patrón total de crecimiento sólido. El RA se incluye dentro del grupo de los tumores de células pequeñas y redondas, por lo tanto el diagnóstico diferencial se establece con linfomas, leucemias, sarcoma de Ewing y tumores neuroectodérmicos periféricos (neuroepitelioma y neuroblastoma), así como con sarcomas

indiferenciados de células pequeñas que carecen de marcadores para leucemias o linfomas (7). Los casos atípicos que aquí se informan ilustran que los RAs pueden tener un espectro morfológico heterogéneo y una expresión clínica variada.

REFERENCIAS

1. Enterline HT, Horn RC. Alveolar rhabdomyosarcoma. A distinctive tumor type. *Am J Clin Pathol* 1958; 29: 356.
2. Tsokos M. The diagnosis and classification of childhood rhabdomyosarcoma. *Sem Diag Pathol* 1994; 11:26-38.
3. Enzinger FM, Shiraki M. Alveolar rhabdomyosarcoma. An analysis of 110 cases. *Cancer* 1969; 24:18-31.
4. Enzinger FM, Weiss SW. Rhabdomyosarcoma. En: *Soft Tissue Tumors*. 3a. ed. St Louis, MO. Mosby: 1995. p. 539-77.
5. Fitzmaurice RJ, Johnson PRE, Liu JA, Freemont AJ. Rhabdomyosarcoma presenting as "acute leukaemia". *Histopathology* 1991;19:173-5.
6. Almanaseer IY, Pinzon YT, Taxy JB, Okuno T. Systemic rhabdomyosarcoma with diffuse bone marrow involvement. Case report of unusual presentation. *J Clin Pathol* 1984; 82:349-53.
7. Dehner LP. Soft tissue, peritoneum, and retroperitoneum. En: Dehner LP. *Pediatric Surgical Pathology* 2a. ed. Baltimore: William & Wilkins: 1987 p. 873-4
8. Malone M. Soft tissue tumours in childhood. *Histopathology* 1993;23:203-16

**ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA**

indiferenciados de células pequeñas que carecen de marcadores para leucemias o linfomas (7). Los casos atípicos que aquí se informan ilustran que los PAs pueden tener un espectro morfológico heterogéneo y una expresión clínica variada.

REFERENCIAS

1. Enterline HT, Horn RC. Alveolar rhabdomyosarcoma. A distinctive tumor type. Am J Clin Pathol 1958; 29: 356.
2. Tsokos M. The diagnosis and classification of childhood rhabdomyosarcoma. Sem Diag Pathol 1994; 11:26-38.
3. Enzinger FM, Shiraki M. Alveolar rhabdomyosarcoma. An analysis of 110 cases. Cancer 1969; 24:18-31.
4. Enzinger FM, Weiss SW. Rhabdomyosarcoma En: Soft Tissue Tumors. 3a. ed. St Louis, MO. Mosby: 1995. p. 539-77.
5. Fitzmaurice RJ, Johnson PRE, Liu JA, Freemont AJ. Rhabdomyosarcoma presenting as "acute leukaemia". Histopathology 1991;19:173-5.
6. Almanaseer IY, Pinzon YT, Taxy JB, Okuno T. Systemic rhabdomyosarcoma with diffuse bone marrow involvement. Case report of unusual presentation. J Clin Pathol 1984; 82:349-53.
7. Dehner LP. Soft tissue, peritoneum, and retroperitoneum. En: Dehner LP. Pediatric Surgical Pathology 2a. ed. Baltimore: William & Wilkins: 1987 p 873-4
8. Malone M. Soft tissue tumours in childhood. Histopathology 1993;23:203-16.

ESTA TESIS HA DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

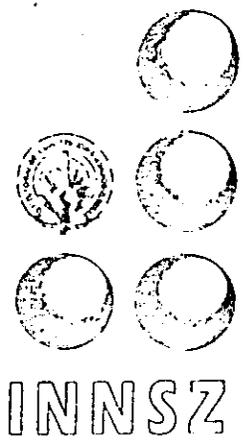
9. Reid MM, Saunders PWG, Brown N, Bradford CR, Maung ZT, Craft AW, et al. Alveolar rhabdomyosarcoma infiltrating bone marrow at presentation: the value to diagnosis of bone marrow trephine biopsy specimens. *J Clin Pathol* 1992; 45:759-62.
10. Ruymann FB, Newton WA, Ragab AH, Donaldson MH, Foulkes M. Bone marrow metastases at diagnosis in children and adolescents with rhabdomyosarcoma. *Cancer* 1984; 53:368-73.
11. Henderson DW, Raven JL, Pollard JA, Walters NI. Bone marrow metastases in disseminated alveolar rhabdomyosarcoma. Case report with ultrastructural study and review. *Pathology* 1976; 8: 329-41.
12. Dehner LP, Nixon J, Sibley RK, Ophoven JJ, Priest JR. Protean clinical and pathologic manifestations of rhabdomyosarcoma in children and adolescents (Abstract). *Lab Invest* 1983; 48:3P-4P.
13. Newton WA, Seale EH, Hamoudi AB, Peiman HM, Shimada H, Boltangady M, et al. Histopathology of childhood sarcomas. Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I and II: Clinicopathologic correlation. *J Clin Oncol* 1988; 6:67-75.
14. Newton WA, Gehan EA, Webber BL, Marsden HB, Van Unnik AJM, Hamoudi AB, et al. Classification of rhabdomyosarcomas and related sarcomas. Pathologic aspects and proposal for a new classification-An Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *Cancer* 1995; 76:1073-85.
15. Andrassy PJ, Corpron CA, Hays D, Raney RB, Wiener FS, Lawrence W Jr, et al. Extremity sarcomas: an analysis of prognostic factors from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study III. *J Pediatr Surg* 1996; 31:191-6.
16. Shapiro DN, Parham DM, Douglass EC, Ashmun-R, Webber-BL, Newton-WA, et al. Relationship of tumor-cell ploidy to histologic subtype and treatment outcome in children and adolescents with unresectable rhabdomyosarcoma. *J Clin Oncol* 1991; 9:159-66.

Tabla 1

Características clinicopatológicas de los casos de rabdomiosarcoma alveolar

CASO No.	LOCALIZACIÓN	CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	HISTOPATOLÓGICAS	INMUNOHISTOQUÍMICA VIM: AAME DES AMB
1	Sistémica	Linfadenomegalias generalizadas, fiebre, nódulos subcutáneos.	Patrón pseudoalveolar y sólido, 7 mitosis x10 cga, necrosis y hemorragia, trabéculas focales	IV + + + NV
2	Linfática	Linfadenomegalias supraclaviculares, inguinales, fiebre.	Patrón pseudoalveolar y sólido 5 mitosis x10 cga, trabéculas fibrosas, necrosis y hemorragia células multinucleadas.	+ + + +
3	Predominio linfático	Linfadenomegalias inguinales, tumor vertebral y en clavícula	Patrón alveolar, 3 mitosis x10 cga, trabéculas fibrosas, células multinucleadas, pseudopapilas focales	- + + +
4	Mediastino	Insuficiencia respiratoria, derrame pleural	Patrón pseudoalveolar, 7 mitosis x10 cga, células con estrías transversales focales, células multinucleadas, necrosis y hemorragia, trabéculas fibrosas.	+ + + +
5	Retroperitoneo	Tumor abdominal, parestesias en región glútea y dolor lumbar	Patrón alveolar, 2 mitosis x10 cga, trabéculas fibrosas, necrosis y hemorragia.	No se realizó

cga: campos a gran aumento, nv: no valorable, Vim: vimentina, AAME: Actina miosina específica, Des: Desmina, AMB: Antimitoglobina



LA REVISTA DE INVESTIGACION CLINICA
INSTITUTO NACIONAL DE LA NUTRICION SALVADOR ZUBIRAN
VASCO DE QUIROGA No 15, TLALPAN
14000 MEXICO, D. F.

j. 19/nov./98

RECTOR:
R DONATO ALARCON-SEGOVIA
RECTOR EMERITO:
R SALVADOR ZUBIRAN

Dr. Marco A. Durán Padilla
Unidad de Patología
Hospital General de México, SS
Dr. Balmis No. 148
Col. Doctores
México, D.F. 06726

98-044

EDITORES:
R RUBEN LISKER
R ALVAR LORIA
COMITE EDITORIAL:
R JORGE CARLOS ALCOCCER
R ARTURO ANGELES
R PEDRO ARROYO
R HECTOR AVILA ROSAS
R ANTONIO R. CABRAL
R JUAN JOSE CALVA MERCADO
R MARIO H. CARDIEL RIOS
R ALESSANDRA CARNEVALE
R RICARDO CORREA ROTTER
R EFRAIN DIAZ-JOUANEN
R REBECCA E. FRANCO BOURLAND
R FERNANDO GABILONDO
R LOURDES GUERRERO
R JAIME HERRERA ACOSTA
R DAVID KERSHENOBICH
R ARNOLDO KRAUS
R EUCARIO LEON RODRIGUEZ
R ISRAEL LERMAN GARBER
R XAVIER LOPEZ KARPOVITCH
R JUAN MANUEL MALACARA H.
R JOSE PEDRAZA CHAVERRI
R JOSE ROGFLIO PEREZ PADILLA
R SAMUEL PONCE DE LEON
R SERGIO PONCE DE LEON
R JOSE MANUEL PORTELA
R EDGARDO REYES GUTIERREZ
R GUILLERMO ROBLES DIAZ
R GUILLERMO J. RUIZ ARGÜELLES
R JUAN A. RULL
R JOSE SIFUENTES
R RICARDO SOSA SANCHEZ
R ALFREDO ULLCA-AGUIRRE
R LUIS F. USCANGA
R FLORENCIA VARELA V.
R ANTONIO VELAZQUEZ G.
R ANTONIO WILLY DOMESTIC

El Comité Editorial de la Revista ha decidido aceptar para publicación su trabajo intitulado:

Comportamiento biológico atípico del rabdomiosarcoma alveolar en cinco pacientes.

El trabajo aparecerá próximamente en nuestra revista de acuerdo a su fecha de aceptación.

Esperamos contar nuevamente con su valiosa colaboración. Reciba Ud un cordial saludo de

QBP Alvar Loria
Editor

Dr Rubén Lisker
Editor