

SARCOMA DE LAS PARTES BLANDAS DE LA ORBITA EN NIÑOS

HOSPITAL ONCOLOGICO PROVINCIAL "MARIA CURIE"

Dra. Carmen L. Cáceres Díaz y Dra. Martha Longchong Ramos***

Cáceres Díaz, C. L.; M. Longchong Ramos: *Sarcoma de las partes blandas de la órbita en niños.*

Se presenta una muestra constituida por 13 pacientes portadores de sarcoma de las partes blandas de la órbita, en el período 1964-1977. Se observa que la edad de mayor incidencia fue entre 5 y 10 años, no hubo predominio de sexo. El tipo histológico más frecuente fue el del rabdomiosarcoma embrionario, para el 76,7 % del total de pacientes. La localización de mayor incidencia fue en el ojo izquierdo con el 61,6 % del total; de éstos el 53,6 % se originaron en el párpado superior. Se analiza que el 77 % de los pacientes se encontraban en etapas III y IV. Se observa además que el tratamiento combinado de cirugía, radioterapia y quimioterapia fue el que brindó mejores resultados.

INTRODUCCION

Los sarcomas de las partes blandas son tumores poco frecuentes en la infancia y aunque representan menos del 2 % de todos los tumores, se presentan con un promedio de edad inferior a la de los carcinomas más frecuentes.¹ Son tumores altamente agresivos y es la localización orbitaria el sitio de mayor frecuencia de estos sarcomas en niños.²⁻⁵

Su pronóstico depende de la variedad histológica y de las modalidades terapéuticas empleadas.^{5,6}

El tratamiento de estos tumores ha sido variado. Se ha empleado la cirugía radical del tumor primario, seguido ocasionalmente por radioterapia; la radioterapia como única medida terapéutica debido a que estos tumores en niños son radiosensibles y producía control temporal local del tumor, y la quimioterapia como medida paliativa en tumores avanzados.

En los últimos años, como consecuencia de un tratamiento multidisciplinario que combina la cirugía con la radioterapia y la poliquimioterapia cíclica, los resultados terapéuticos de estos sarcomas han mejorado notablemente, obteniendo una supervivencia libre de enfermedad mucho mayor que cuando se utilizaba cada modalidad terapéutica por separado.^{5,7,8} Motivados por esto realizamos un estudio estadístico de todos los menores de 15 años diagnosticados e inscritos en el Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología como portadores de sarcomas de las partes blandas de la órbita en el período de 1964-1977, para obtener así datos sobre las características de estos tumores

* Especialista de I Grado en Oncología. Hospital Oncológico "María Curie". Camagüey.

** Especialista de I Grado en Oncología. Jefe del Departamento de Oncopediatría. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología.

en cuanto a localización más frecuente, variedades histológicas, síntomas y signos iniciales, así como los tratamientos empleados y la supervivencia de estos pacientes.

MATERIAL Y METODO

En el período estudiado de 1964-1977, sólo 62 pacientes fueron diagnosticados e inscritos en el Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología (INOR) como portadores de sarcomas de las partes blandas. De estos, sólo 13 pacientes presentaron sarcomas orbitarios. Para facilitar la recolección de datos se confeccionaron tarjetas que recogieron los siguientes datos: fecha de inscripción, edad, sexo, variedad histológica, síntomas y signos de presentación de la enfermedad, etapas clínicas, tratamientos realizados y supervivencia.

La clasificación en etapas clínicas se realizó utilizando el sistema TNM establecido por la UICC en 1978 para el estadiamiento de los sarcomas.

RESULTADOS

En nuestro grupo de 13 pacientes con sarcomas orbitarios, hubo un predominio del sexo femenino, y la edad de mayor incidencia fue entre 5 y 10 años; no se encontró esta enfermedad en niños mayores de 11 años (tabla 1).

Tabla 1. Distribución por grupos etáreos

Edad en años	Sexo					
	T	%	M	%	F	%
Menor de 1	3	23,0	—	—	3	37,5
1 - 4	2	15,4	1	20,0	1	12,5
5 - 10	8	61,6	4	60,0	4	50,0
11 - 14	—	—	—	—	—	—
Total	13	100,0	5	100,0	8	100,0

El tipo histológico de mayor incidencia fue el rhabdomioma embrionario (RMS) cual constituyó el 76,7 % del total de pacientes, seguido en orden de frecuencia por liposarcoma con el 15,4 % y el leiomioma con el 7,6 % (tabla 2).

Tabla 2. Distribución por tipos histológicos

Tipos histológicos	No. de pacientes	
	No. de pacientes	%
RMS embrionario	10	76,9
Liposarcoma	2	15,4
Leiomioma	1	7,6
Total	13	100,0

La localización de estos tumores según muestra la tabla 3 fue más frecuente en el ojo izquierdo, con el 61,6 % del total; de éstos 53,6 % se originaron en el párpado superior. En el ojo derecho se originaron el 38,4 % de los tumores y de éstos el 15,4 % en el párpado superior.

Los síntomas y signos predominantes al diagnóstico fueron el exoftalmos en el 69,2 % de los pacientes, seguidos

por aumento de volumen palpebral y dolor. La demora entre la aparición de los síntomas y el diagnóstico osciló entre 1 y 6 meses, ya que aunque estos tumores parecen accesibles a un diagnóstico precoz pero ocurre todo lo contrario debido a su crecimiento lento; además, se le restó importancia al aumento de volumen palpebral, lo que no ocurrió con el exoftalmos.

En la tabla 4 se muestran las etapas clínicas en que se encontraban nuestros pacientes a su ingreso en el INOR. Como puede observarse, la mayoría de los niños se encontraban en etapa III, lo cual representó el 69,3 % del total de pacientes.

En etapa II se encontraban sólo 3 niños (23 %). Ningún paciente ingresó en etapa I.

Según muestra la tabla 5, los tratamientos utilizados fueron diversos. Los pacientes de nuestra serie tratados en los primeros años recibieron como único tratamiento las agujas de *radium*. Estas radiaciones además de destruir el tumor, provocaba necrosis de todas las partes blandas de la órbita, produciendo una amputación por radiaciones.

Posteriormente comenzó a asociarse las radiaciones ionizantes con la cirugía radical (excenteración orbitaria), lo cual, aunque producía cierta mutilación, lograba controlar el tumor primario, pero desafortunadamente las metástasis aparecían en el transcurso de pocos meses, produciendo una muerte temprana.

La quimioterapia utilizada entonces consistió en la administración de un sólo fármaco, generalmente ciclofosfamida o thiotepa cuando aparecían las metástasis o las recidivas tumorales. En los últimos años, con el perfeccionamiento de la técnica y la aparición de nuevos agentes quimioterápicos antineoplásicos, se comenzó un tratamiento combinado donde se emplea la cirugía parcial, o sea, extirpación del tumor, pero con la conservación del ojo y sus estructuras asociadas con las radiaciones

Tabla 3. Localizaciones más frecuentes

Localización	No. de pacientes	%
Párpado superior izquierdo	7	53,9
Párpado inferior izquierdo	1	7,7
Párpado superior derecho	2	15,4
Orbita derecha	3	23,0
Total	13	100,0

Tabla 4. Distribución por etapas clínicas

Etapas clínicas	No. de pacientes	%
I	0	0
II	3	23,0
III	9	69,3
IV	1	7,7
Total	13	100,0

Tabla 5. Tratamientos realizados en el período 1964-1977

Tipos de tratamientos	No. de pacientes
Radioterapia (agujas de <i>radium</i>)	2
Cirugía + radioterapia (RGT)	2
Cirugía + radioterapia (RGT) + monoquimioterapia	3
Cirugía + radioterapia (Co ₆₀) + poliquimioterapia	5
Sin tratamiento	1
Total	13

ionizantes con Co_{60} y la poliquimioterapia cíclica VAC (vincristina, actinomycin-D y ciclofosfamida en dosis habituales y en períodos secuenciales durante 2 años). Con este tratamiento se logra el control del tumor primario, se mantiene la visión del ojo afecto y se eliminan las posibilidades de metástasis sistémicas.

Se obtuvo control de la enfermedad en el 61,5 % de los casos, o sea, estaban vivos y sin enfermedad 8 niños en un período de seguimiento de 1, 2, 2, 3, 7, 10, 12 y 12 años respectivamente.

Cinco niños fallecieron, de ellos uno no entró en remisión y el resto presentó diseminación metastásica al pulmón y regiones ganglionares, falleciendo pocos meses después. Como puede observarse, los resultados son alentadores y aunque no pueden demostrarse estadísticamente la superioridad de la terapéutica combinada debido a lo pequeño de nuestra casuística, sí creemos que es la más efectiva y la menos mutilante.

DISCUSION

Dentro de los tumores de las partes blandas, los sarcomas orbitarios son los más frecuentes en pacientes menores de 15 años.

No presentan predominio de sexo y su mayor incidencia es por debajo de los 10 años, con edad promedio a los 6 años,^{8,9} tal como ocurrió en nuestra serie. Aunque en los casos por nosotros presentados existe un ligero predominio en el sexo femenino, la diferencia no es estadísticamente significativa.

El rhabdomyosarcoma embrionario es el tipo histológico más frecuente dentro de estos sarcomas de las partes blandas de la órbita; menos frecuentes son el fibrosarcoma, liposarcoma, leiomyosarcoma y angiosarcoma.^{4,6,7,10,11} En nuestra serie el RMS embrionario constituyó el 76,6 % del total de pacientes.

Estos tumores se presentan como una masa ocular que causa proptosis o aumento palpebral, con afección de la movilidad del ojo afecto. Son más frecuentes en el ojo izquierdo y en los párpados superiores, aunque en ocasiones pueden tener una localización retroglobar y orbitaria difusa.^{8,9} Como pudo observarse en nuestros casos, el 61,6 % de estos tumores se localizaron en el ojo izquierdo y de éstos el 53,9 % se encontraron en el párpado superior.

El diagnóstico de sarcoma de las partes blandas de la órbita se hace generalmente cuando el tumor presenta más de 5 cm de diámetro y hay infiltración a tejidos vecinos.^{8,10} Coincidiendo con lo planteado en la literatura, el 77 % de nuestros pacientes se presentaron en etapas III y IV.

El tratamiento de estos sarcomas ha sido sujeto a considerables discusiones. La resección quirúrgica radical con resección en *block* de todos los músculos infiltrados desde su inserción fue planteado como único tratamiento de elección;² sin embargo, éste no resultó ser completamente eficaz, al existir tumores inoperables y por la aparición de metástasis precoces. Se consideraba entonces que los sarcomas no respondían a las radiaciones ionizantes, pero en los últimos años la utilización de dosis altas de supervoltaje ha establecido con claridad los valores del tratamiento radiante en el control local de muchos tumores de las partes blandas.^{7,8,10,12}

Durante los últimos 15 años se han puesto de manifiesto diversos agentes quimioterápicos que tienen efectos en los sarcomas de las partes blandas en la infancia. Estos

son la ciclofosfamida, la vincristina y el actinomycin-D,^{5,6} a los que se ha añadido recientemente la adriamicina.⁷

La combinación de los fármacos entre sí, de diferentes formas y la asociación con la radioterapia y a la cirugía con exéresis simple del tumor ha logrado producir un alto porcentaje de supervivencia en niños, libres de esta enfermedad.^{1,3,6,7} En nuestra serie se utilizaron tratamientos diversos y aunque no se pudo establecer diferencia entre las distintas modalidades terapéuticas en la mayoría de nuestros pacientes, se utilizó el tratamiento combinado con excelentes resultados.

La supervivencia libre de enfermedad en estos pacientes con la utilización de tratamientos combinados es relativamente alta. *Golppert*³ plantea una supervivencia del 56 % en un período de 13 años. *Cassady y colaboradores*¹² plantean el 50 % a los 5 años y *Sagerman*⁸ da también el 72 % a 5 años, datos estos que coinciden con nuestros resultados.

SUMMARY

Cáceres Díaz, C. L.; M. Longchong Ramos: *Orbital soft tissue sarcoma in children.*

A sample comprising 13 patients who are carriers of orbital soft tissue sarcomas, during 1964-1977, is presented. Age with highest incidence was that of 5-10 years. There was not prevailing sex. Embryonal rhabdomyosarcoma was the most frequent histologic type, for 76,7 % of the patients. Left eye was the location with highest incidence, accounting for 61,6 % of the total; 53,6 % originated in the upper eyelid. It is analyzed that 77 % of the patients was at stages III and IV. It was also observed that surgery, radiotherapy and chemotherapy was the combined treatment which offered best results.

RÉSUMÉ

Cáceres Díaz, C. L.; M. Longchong Ramos: *Sarcome des parties molles de l'orbite chez des enfants.*

Il est présenté un échantillon constitué par 13-malades porteurs de sarcomes des parties molles de l'orbite, qui ont été traités au cours de la période 1964-1977. Le groupe d'âge le plus touché a été celui de 5 à 10 ans; il n'y a pas eu de prédominance en ce qui concerne le sexe. Le type histologique le plus fréquent a été le rhabdomyosarcome embryonnaire, qui a touché 76,7 % des malades. Le siège le plus fréquent a été l'oeil gauche (61,6 %), dont 53,6 % se sont présentés sur la paupière supérieure. Il est constaté que 77 % des malades se trouvaient dans les étapes III et IV. Le traitement combiné comprenant la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie a apporté les meilleurs résultats.

BIBLIOGRAFIA

1. *Benjamín, R. S.*: Adelantos de la quimioterapia de los sarcomas de partes blandas. *Clin Med Nort Am* 61: 1041-1045, 1977.
2. *Bizer, L. S.*: Rhabdomyosarcoma. *Am J Surg* 118: 453-458, 1969.
3. *Goepfert, H. et al.*: Soft tissue sarcoma of the head and neck. Treatment by surgery and post operative radiation therapy. *Arch Otolaryngol* 103: 365-368, 1977.
4. *Exelby, P. R.*: Solid tumors in children: Wilms' tumor, neuroblastoma and soft tissue sarcomas. *Cancer J Clin* 28: 146-163, 1978.
5. *Donaldson, S. S. et al.*: Rhabdomyosarcoma of head and neck in children. *Cancer* 31: 26-35, 1973.

6. *Exelby, P. R.*: Management of embryonal rhabdomyosarcoma in children. *Surg Clin Nort Am* 54: 849-857, 1974.
7. *Wilbur, J. R.*: Tratamiento de los sarcomas de los tejidos blandos. *Clin Ped Nort Am* 23: 171-181, 1986.
8. *Sargerman, R. M.*: The treatment of orbital rhabdomyosarcoma of children with primary radiation therapy. *Am J Roentgenol Nucl Med*: 114: 31-34, 1972.
9. *Pack, G. T.; N. E. Eberhart*: Rhabdomyosarcoma of skeletal muscle. Report of 100 casos. *Surgery* 32: 1023-1064, 1952.
10. *Herman, D. et al.*: Soft tumores. *Cancer* 39: 830-836, 1977.
11. *Soule, E. H. et al.*: Soft tissue sarcomas of infants and children. Clinicopathologic study. *May Clin Proc* 43: 313-326, 1978.
12. *Cassady, R. et al.*: Radiation therapy for rhabdomyosarcoma. *Radiol* 91: 116-120, 1968.

Recibido: 11 de noviembre de 1985. Aprobado: 21 de marzo de 1986.

Dra. *Carmen L. Cáceres Díaz*. Calle Sedano No. 203, entre Maximiliano Ramos y San Ramón, Camagüey, Cuba.