

Caso clínico

Rabdomiosarcoma

Dra. María Segura

*Hospital General Universitario
Gregorio Marañón,
Madrid*



**Universidad
Europea** MADRID



01

Historia clínica inicial

02

**Pruebas
complementarias**

03

Diagnóstico

04

Tratamiento

05

Evaluación fin Tto

06

Evolución

07

Nuevos horizontes

08

Para llevar a casa

HISTORIA CLÍNICA INICIAL

03/04/2016-->15/04/2016-->26/04/2016

MOTIVO CONSULTA: 9 años. Cefalea opresiva hemicraneal derecha, dolor frontoparietal derecho opresivo no irradiado de 2 horas de evolución. No fotofobia, leve sonofobia. No vómitos, no síntomas sensitivo-motores, no datos infección, descanso conservado. Refieren decaimiento.

2ª consulta--> 3 semanas de evolución + 2 vómitos + edema hemicara derecha

3ª consulta--> parálisis facial



HISTORIA CLÍNICA INICIAL

03/04/2016-->15/04/2016-->26/04/2016

MOTIVO CONSULTA: cefalea opresiva hemicraneal derecha, dolor frontoparietal derecho opresivo no irradiado de 2 horas de evolución. No fotofobia, leve sonofobia. No vómitos, no síntomas sensitivo-motores, no datos infección, descanso conservado. Refieren decaimiento.

2ª consulta-->3 semanas de evolución + 2 vómitos + edema hemicara derecha

3ª consulta--> parálisis facial

ANTECEDENTES PERSONALES:

No alergias

Calendario vacunal al día

Etnia gitana

ANTECEDENTES FAMILIARES:

Madre 25 años, sana, G4A2V2

Padre 28 años: sano

Abuela y tía maternas, migraña.



03/04/2016-->15/04/2016-->26/04/2016

MOTIVO CONSULTA: cefalea opresiva hemicraneal derecha.

2^a3 semanas de evolución + 2 vómitos + edema hemicara derecha + parálisis facial

ANAMNESIS: 8 años-->urgencias por dolor frontoparietal derecho opresivo no irradiado de 2 horas de evolución. No fotofobia, leve sonofobia. No vómitos, no síntomas sensitivo-motores, no datos infección, descanso conservado. Refieren decaimiento.

ANTECEDENTES PERSONALES:

No alergias Calendario vacunal al día

ANTECEDENTES FAMILIARES:

Madre 25 años, sana, G4A2V2

Padre 28 años: sano

Abuela y tía maternas, migraña.

EEFF inicial: Peso: 25Kg T^a: 36^o Ta: 94/70mmHg

Adenopatía cervical izq, no dolorosa, no adherida.

2^a consulta-->mejilla derecha ligeramente aumentada de tamaño. Múltiples caries. No aumento de temperatura ni dolor a la palpación.

3^a consulta -->Parálisis facial derecha central leve, que permite cierre completo de párpado, úvula centrada, MOEs normales, PICNR.



03/04/2016-->15/04/2016-->26/04/2016

MOTIVO CONSULTA: cefalea opresiva hemicraneal derecha.

2ª3 semanas de evolución + 2 vómitos + edema hemicara derecha + parálisis facial

ANAMNESIS: 8 años-->urgencias por dolor frontoparietal derecho opresivo no irradiado de 2 horas de evolución. No fotofobia, leve sonofobia. No vómitos, no síntomas sensitivo-motores, no datos infección, descanso conservado. Refieren decaimiento.

ANTECEDENTES PERSONALES:

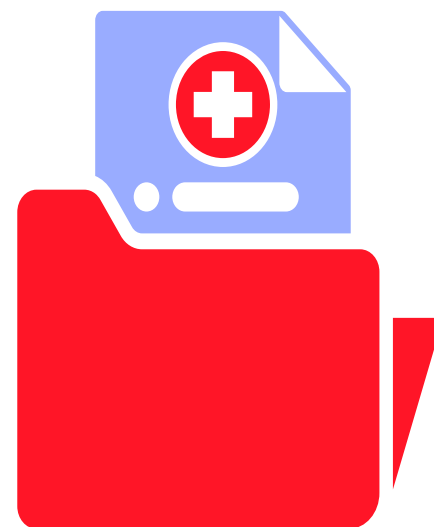
No alergias Calendario vacunal al día

ANTECEDENTES FAMILIARES:

Madre 25 años, sana, G4A2V2

Padre 28 años: sano

Abuela y tía maternas, migraña.



1º Alta: cefalea sin datos de alarma-->analgesia

2º Alta: flemón dentario->analgesia + antibioterapia empírica.

3º Alta: TAC craneal sin alteraciones -->consulta neuropediatría-->Solicitan RM.

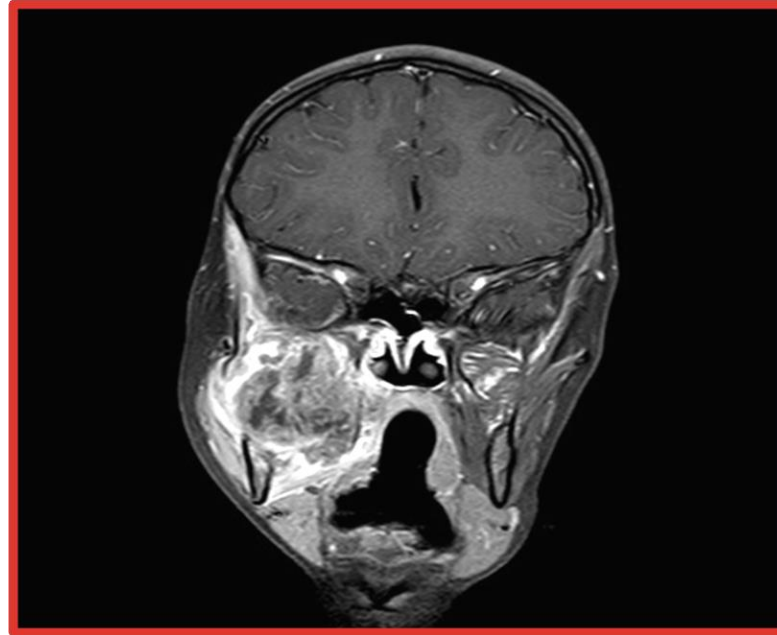
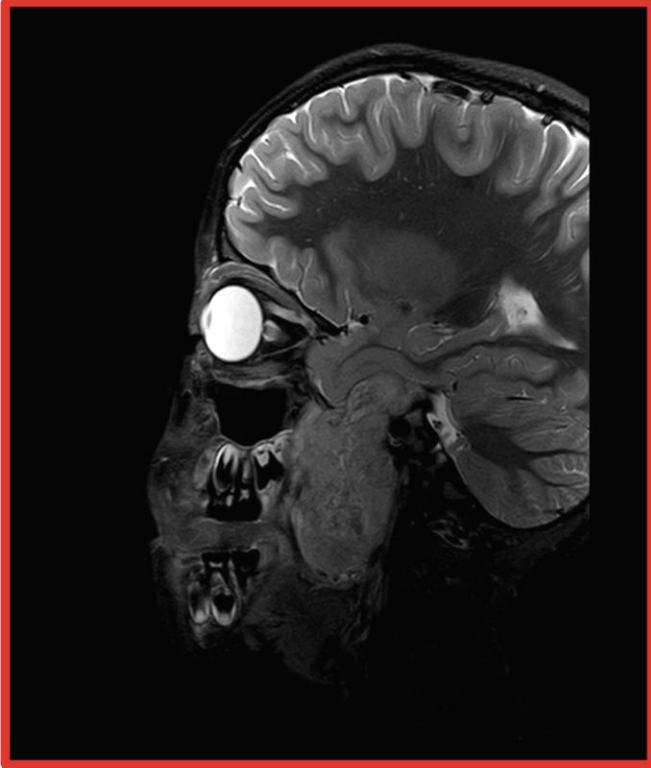
07/06/2016--> Ingresa procedente de urgencias por aumento de bulto en hemicara derecha con desviación del cuello hacia la izquierda.

EXPLORACIÓN NEUROLÓGICA: Glasgow 15/15, parálisis 7º par central (desviación comisura bucal a la izquierda) y 6º par craneal derecho, leve estrabismo, lateraliza cuello hacia la izquierda. Movilidad de lengua normal. Movilidad cervical normal. Fuerza y sensibilidad simétricas. ROT simétricos. Babinski flexor bilateral normal. No rigidez de nuca. Signos meníngeos negativos.

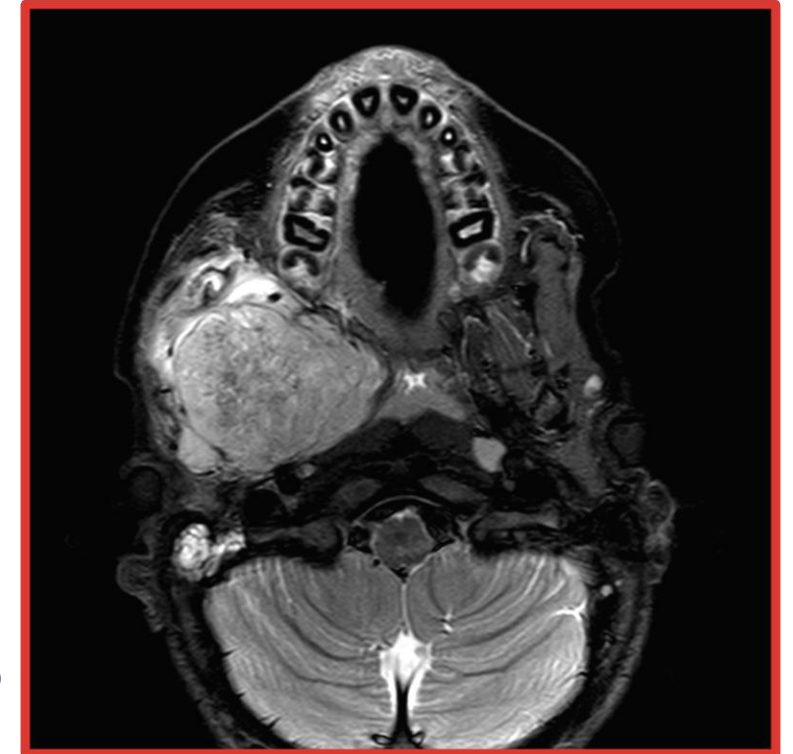
Masa preauricular derecha, no móvil, de aprox. 1cm dolorosa a la palpación.

Leve edema facial. Hiperemia conjuntival derecha. Cierre ocular completo.





Resonancia magnética al diagnóstico
Cara y senos:



Gran tumoración en espacio masticador infratemporal derecho, con estenosis de vía aérea, infiltración ósea de la base del cráneo, extensión perineural intracraneal a fosa craneal medial, seno cavernoso, cavum de meckel y segmento cisternal de V par craneal (fosa posterior), con posibles adenopatías metastásicas yugulodigástricas ipsilaterales, compatible como primera posibilidad con rabdiosarcoma parameningeo (embrionario vs alveolar).

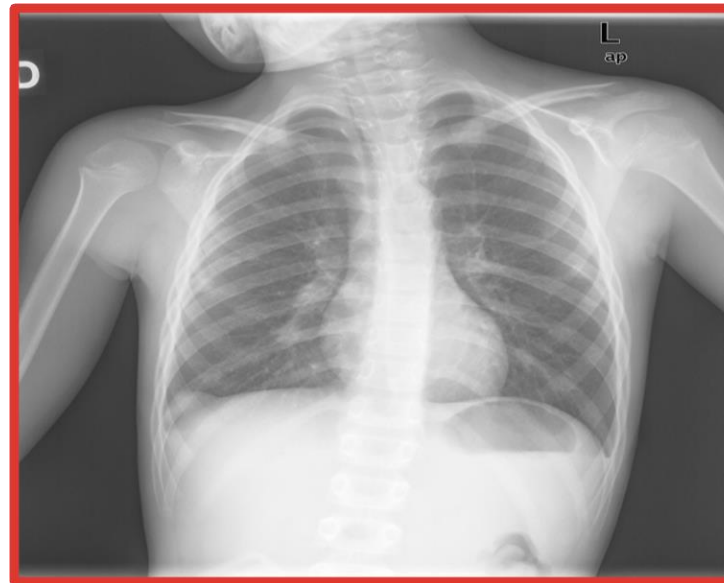
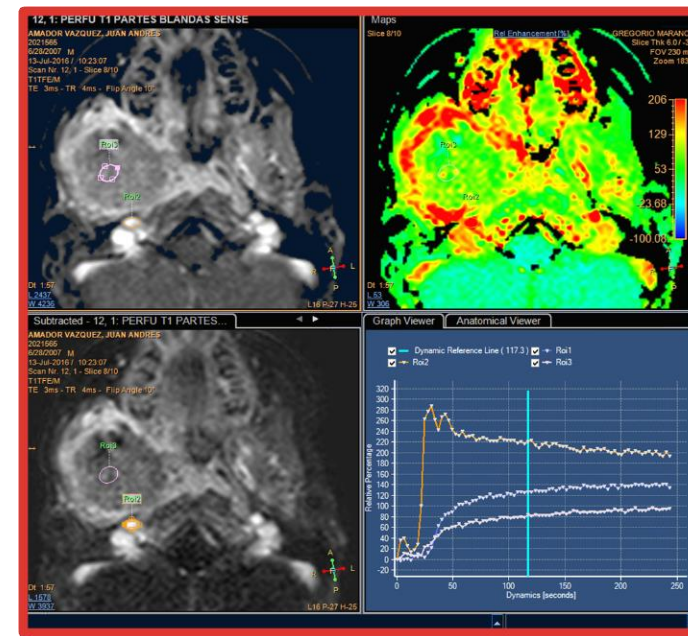
Tac tórax: Múltiples nódulos metastásicos

RM columna: sin diseminación leptomenínea

Gammagrafía ósea cuerpo completo: sólo captación trazador en masa descrita.

Máster en Tumores Musculoesqueléticos

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS





BAG TUMORACIÓN
PAROTÍDEA
21/06/2016

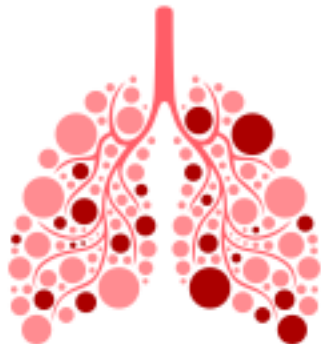


Rabdomiosarcoma de morfología compatibles con Rabdomiosarcoma Embrionario con áreas indiferenciadas de célula redonda que obliga a descartar un componente de Rabdomiosarcoma alveolar.

REMITIDA MUESTRA
AL CNIO PARA
BIOLOGÍA
MOLECULAR

Genética alveolar negativa
PAX3/FOXO1A--> negativo
PAX7/FOXO1A-->negativo

SCREENING PREVIO TRATAMIENTO



Cardio
Infeccioso
Neumo
ORL

Normal
Serologías y Mantoux, negativos
Función pulmonar normal
Valorados ganglios yugulodigástricos, podrían extirparse o recibir R, no se biopsian previo inicio de tratamiento.



LCR
Médula ósea
A/S

Negativo
Sin infiltración
Parámetros normales



BAG TUMORACIÓN
PAROTÍDEA
21/06/2016



Rabdomiosarcoma de morfología compatibles con Rabdomiosarcoma Embrionario con áreas indiferenciadas de célula redonda que obliga a descartar un componente de Rabdomiosarcoma alveolar.

REMITIDA MUESTRA
AL CNIO PARA
BIOLOGÍA
MOLECULAR

Genética alveolar negativa
PAX3/FOXO1A--> negativo
PAX7/FOXO1A-->negativo



SCREENING PREVIO TRATAMIENTO



Cardio
Infeccioso
Neumo
ORL

Normal
Serologías y Mantoux, negativos
Función pulmonar normal
Valorados ganglios yugulodigástricos, pod
extirparse o recibir R, no se biopsian previo inicio
tratamiento.

LCR
Médula ósea
A/S

Negativo
Sin infiltración
Parámetros normales

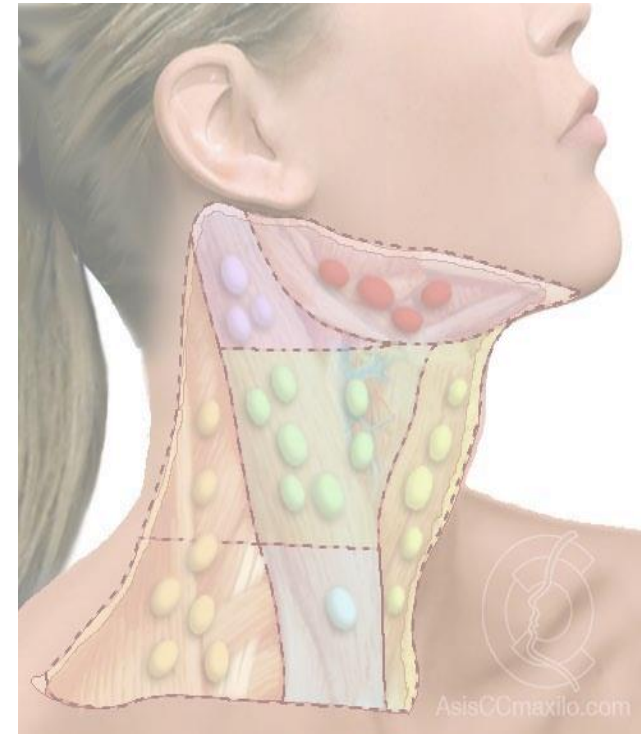


La definición de la extensión de ganglios linfáticos del tumor es crítica para el estadiaje ⁹, aunque una evaluación patológica precisa de la extensión de los ganglios linfáticos del tumor puede ser problemática.

- Los nódulos con forma oval (con un hilio preservado en la ecografía) y un diámetro axial menor de 1 cm son considerados nódulos normales.
- Los nódulos locoregionales que muestran sólo refuerzo periférico en CT o MRI (posibles centros necróticos) es probable que estén afectados por el tumor, incluso si el eje es menor a 1 cm.
- Los nódulos locoregionales ligeramente aumentados plantean una duda de diagnóstico pero cuando la forma es redonda, superior a 1.5-2 cm con una apariencia heterogénea están probablemente invadidos por el tumor.
- Todos los ganglios sospechosos merecen una biopsia o otra forma de muestreo ganglionar.
- Es obligatorio el muestreo de ganglios locoregionales para todos los primarios de extremidades (a pesar de los resultados de las imágenes).

Los ganglios linfáticos regionales se definen como aquellos próximos al lugar del tumor primario: ver apéndice A.5.

La evidencia de implicación nodal más allá de los ganglios linfáticos regionales se debe interpretar como una metástasis a distancia y el paciente debe ser tratado de acuerdo con el protocolo para RMS metastático.



La definición de la extensión de ganglios linfáticos del tumor es crítica para el estadiaje ⁹, aunque una evaluación patológica precisa de la extensión de los ganglios linfáticos del tumor puede ser problemática.

- Los nódulos con forma oval (con un hilio preservado en la ecografía) y un diámetro axial menor de 1 cm son considerados nódulos normales.
- Los nódulos locoregionales que muestran sólo refuerzo periférico en CT o MRI (posibles centros necróticos) ~~es probable que estén afectados por el tumor, incluso si el eje es menor a 1 cm.~~
- Los nódulos locoregionales ligeramente aumentados plantean una duda de diagnóstico pero cuando la forma es redonda, superior a 1.5-2 cm con una apariencia heterogénea están probablemente invadidos por el tumor.
- Todos los ganglios sospechosos merecen una biopsia o otra forma de muestreo ganglionar.
- Es obligatorio el muestreo de ganglios locoregionales para todos los primarios de extremidades (a pesar de los resultados de las imágenes).

Los ganglios linfáticos regionales se definen como aquellos próximos al lugar del tumor primario: ver apéndice A.5.

La evidencia de implicación nodal más allá de los ganglios linfáticos regionales se debe interpretar como una metástasis a distancia y el paciente debe ser tratado de acuerdo con el protocolo para RMS metastático.

- Si no es posible Bx, el tratamiento local con RT debe incluir ganglios sospechosos.
- Bx está indicada en ganglios con captación en el PET/TAC aunque <1cm

EVALUACIÓN DE GANGLIOS AL DIAGNÓSTICO

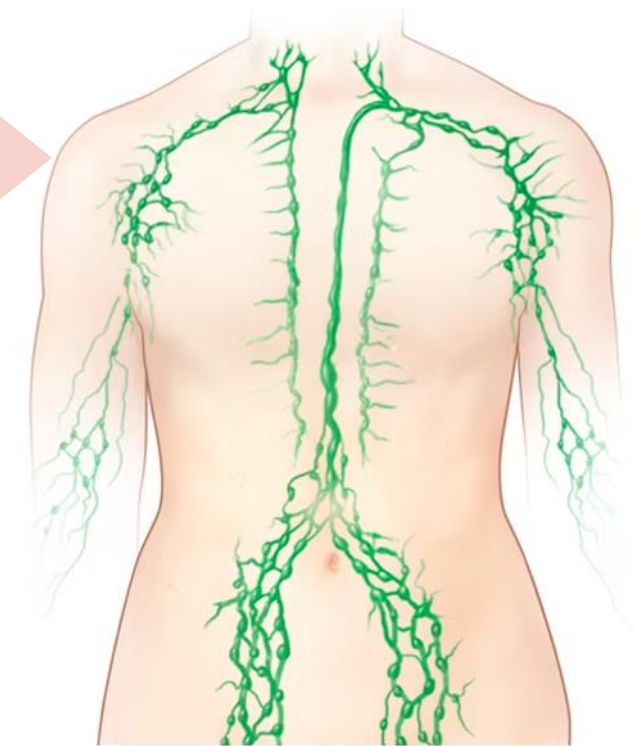


Incidencia ganglios regionales depende localización

Inusual cabeza y cuello primarios y <10 años

>50% en extremidades y >10 años

Sin afectación ganglionar, bx ganglio centinela. MicroMx al Dx
Paratesticular resección cadena ganglionar ipsilateral





DIAGNÓSTICO

Rabdomiosarcoma embrionario de espacio masticador infratemporal derecho metastásico, afectación pulmonar bilateral.

- HISTOLOGÍA (aRMS/eRMS)
- ESTADO POSTCIRUGÍA
- LOCALIZACIÓN
- GANGLIOS
- TAMAÑO (><5CM)
- EDAD (><10 AÑOS)

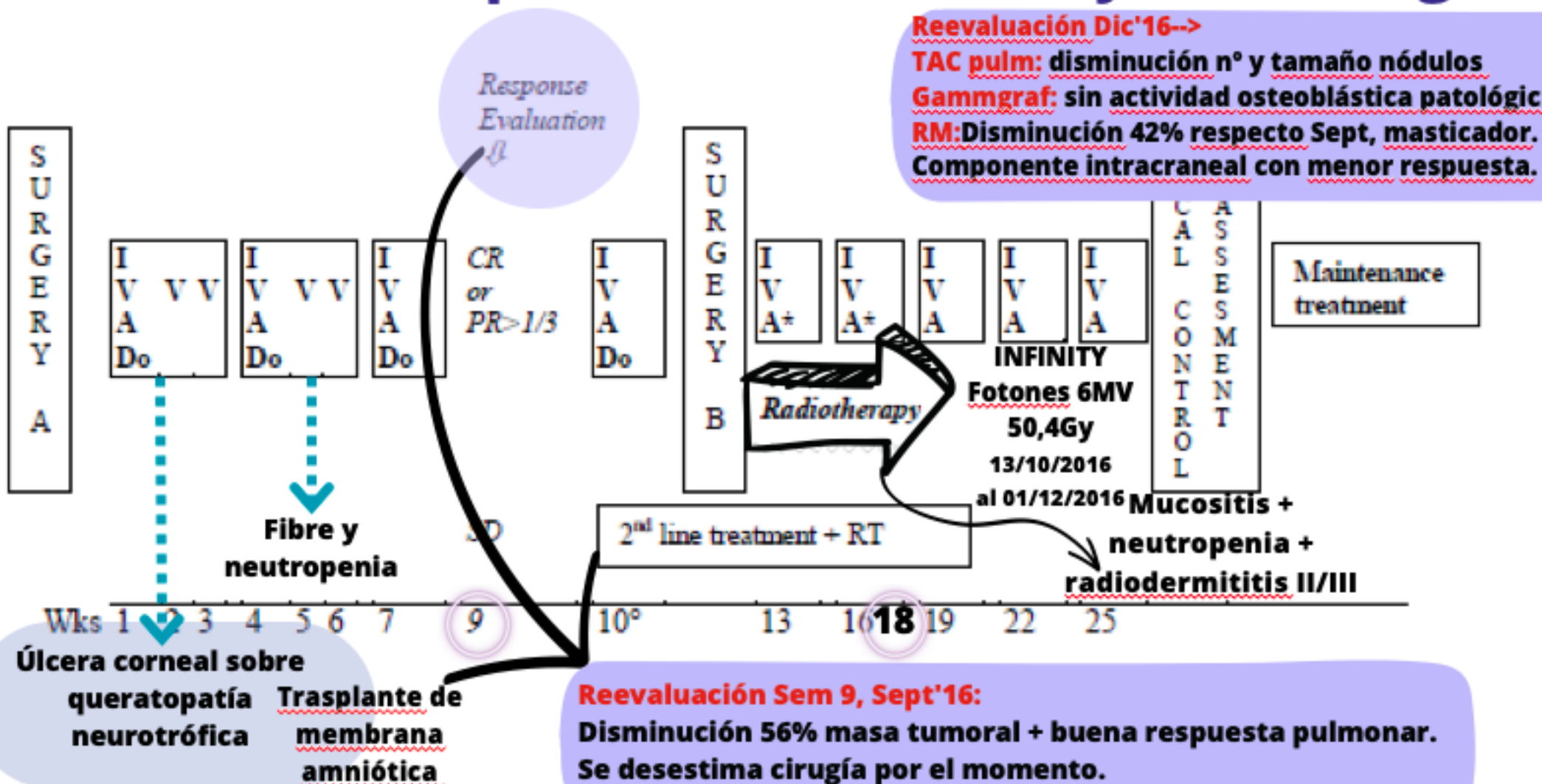
Subgrupo	Histología	IRS Grupo	Localización	Estadio ganglionar	Tamaño & Edad
A	eRMS	I	Cualquiera	N0	≤5 cm y <10 años
B	eRMS	I	Cualquiera	N0	>5 cm o ≥10 años
C	eRMS	II, III	Órbita; Cabeza & Cuello no PM GU no Vejiga-Próstata	N0	Cualquiera
D	eRMS	II, III	Extremidades; Parameningeo; Vejiga-Próstata; Otros	N0	≤5 cm y <10 años
E	eRMS	II, III	Extremidades; Parameningeo; Vejiga-Próstata; Otros	N0	>5 cm o ≥10 años
F	eRMS	I, II, III	Cualquiera	N1	Cualquiera
G	aRMS	I, II, III	Cualquiera	N0	Cualquiera
H	aRMS	I, II, III	Cualquiera	N1	Cualquiera

Grupo de Riesgo	Subgrupo
Riesgo Bajo	A
Riesgo estándar	B
	C
	D
Riesgo Alto	E
	F
	G
Riesgo Muy Alto	H

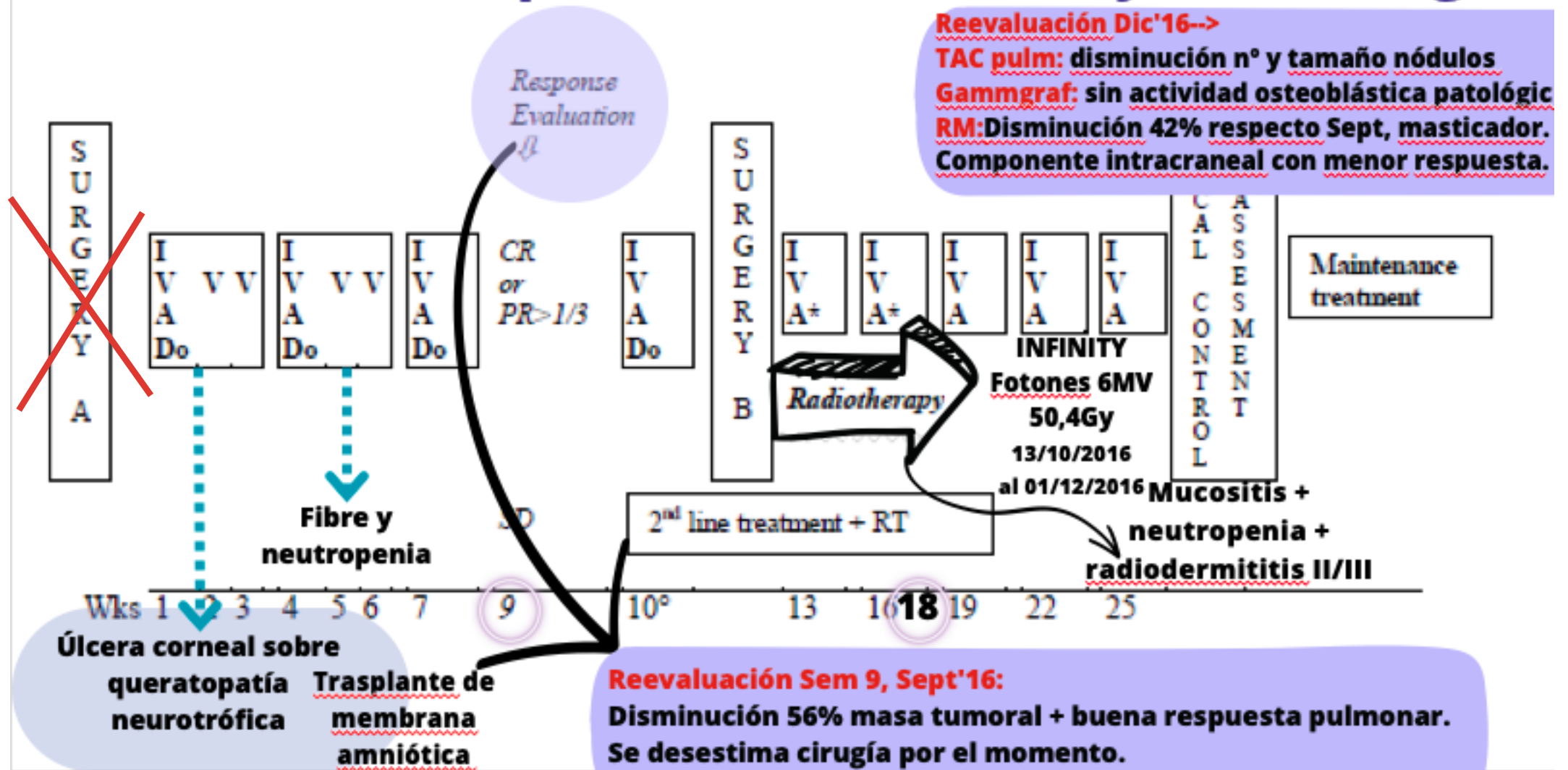
- FUSIÓN reemplaza histología
- Antiguo D → HR
- GU, próstata, vejiga y vía biliar favorables
- VHR incluye enfermedad Mtx

Risk Group	Subgroup	Fusion Status	IRS Group	Site	Node Stage	Size or Age
Low Risk	A	Negative	I	Any	N0	Both Favourable
Standard Risk	B	Negative	I	Any	N0	One or both Unfavourable
	C	Negative	II, III	Favourable	N0	Any
High Risk	D	Negative	II, III	Unfavourable	N0	Any
	E	Negative	II, III	Any	N1	Any
	F	Positive	I, II, III	Any	N0	Any
Very High Risk	G	Positive	II, III	Any	N1	Any
	H	Any	IV	Any	Any	Any

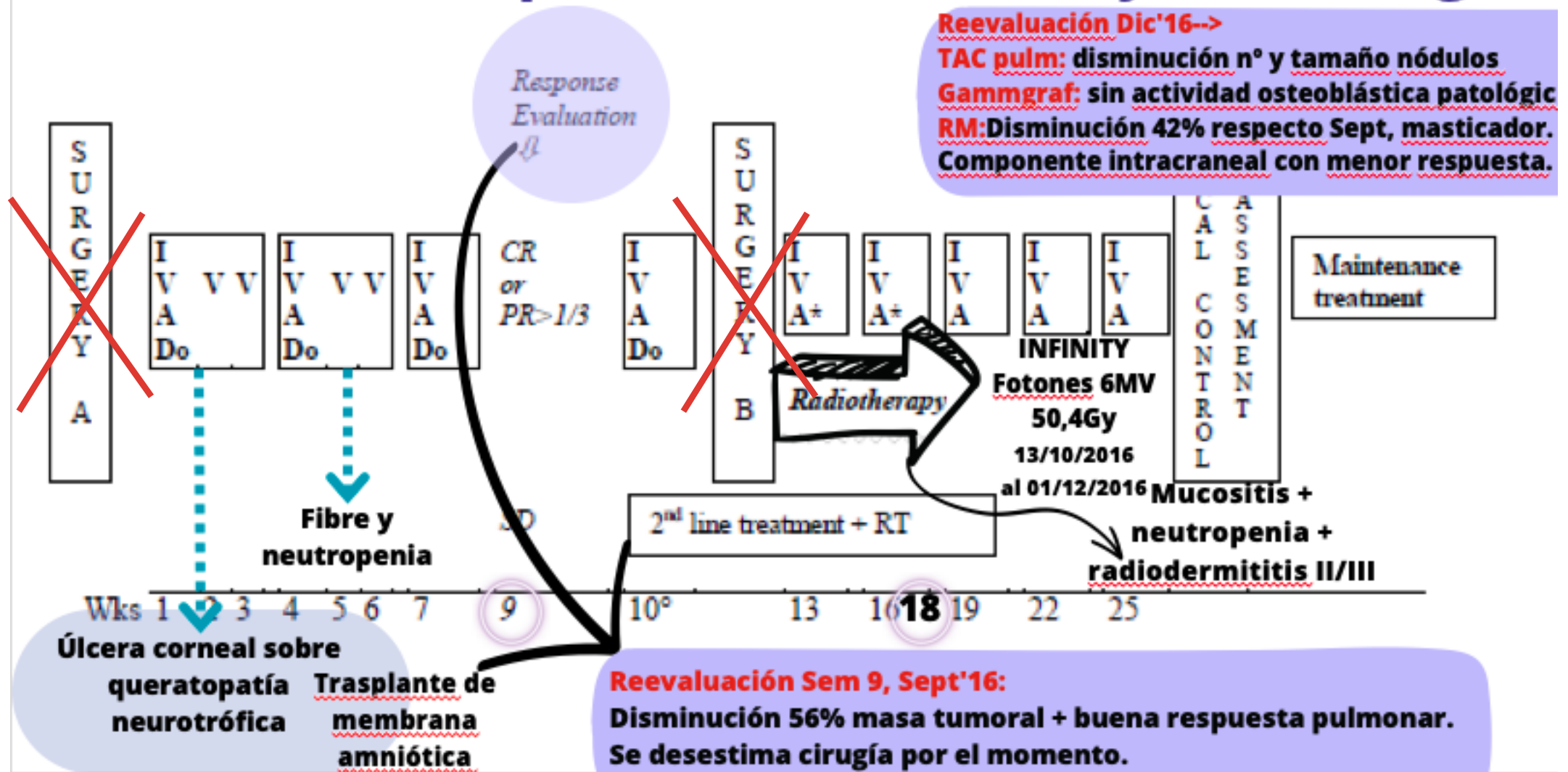
PROTOCOLO EpSSG RMS 2005 muy alto riesgo



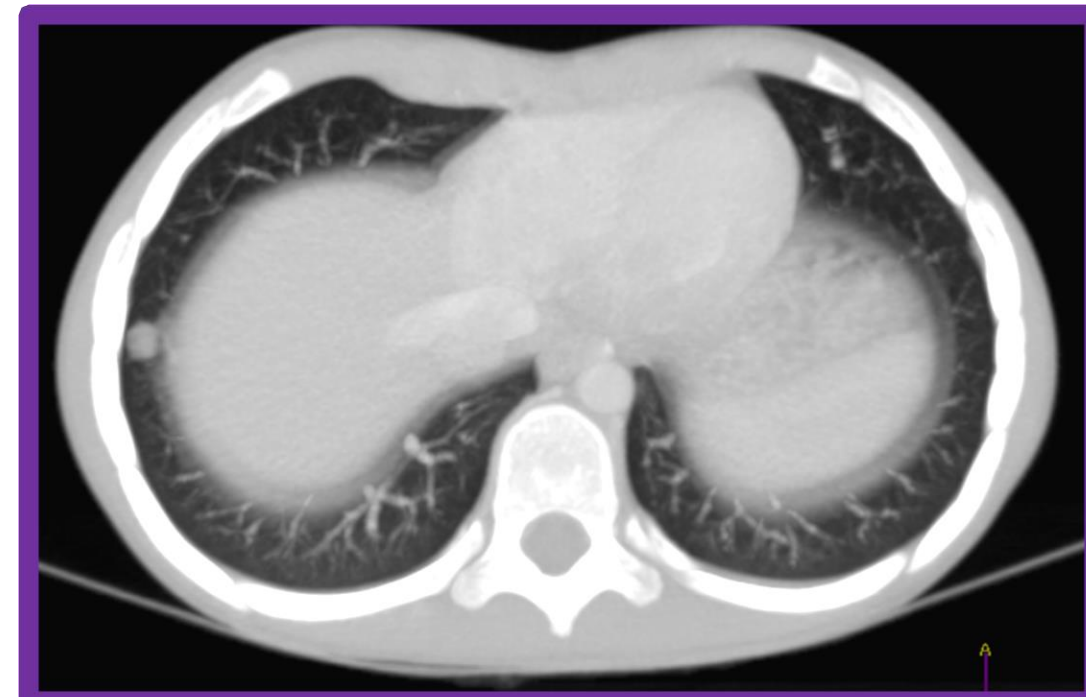
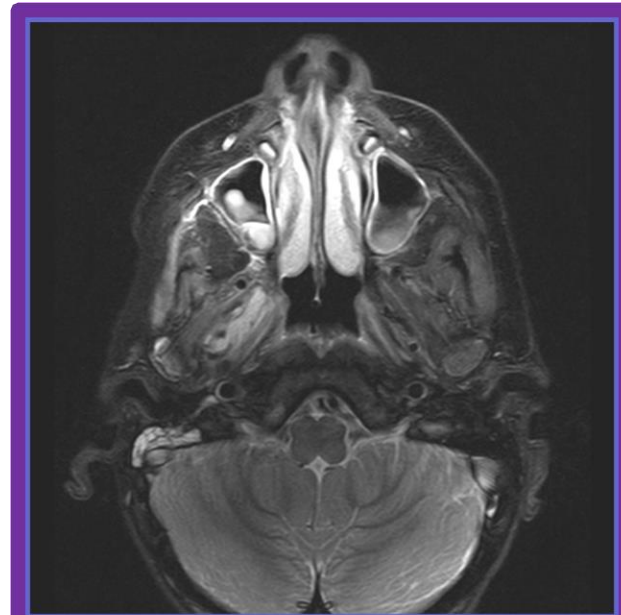
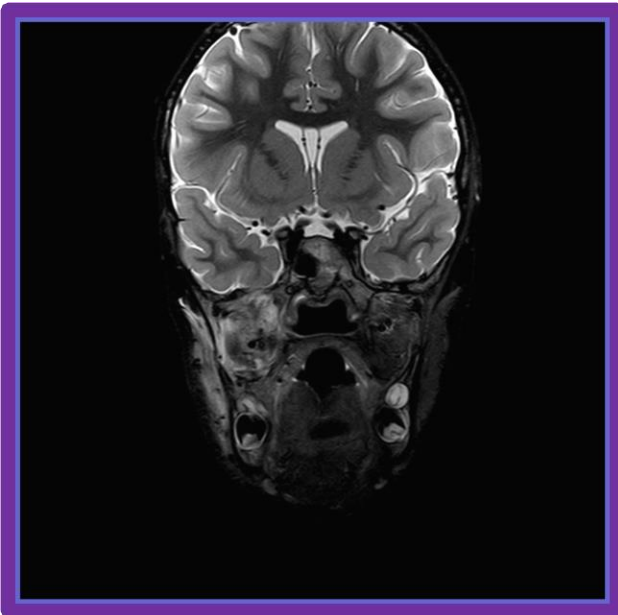
PROTOCOLO EpSSG RMS 2005 muy alto riesgo



PROTOCOLO EpSSG RMS 2005 muy alto riesgo

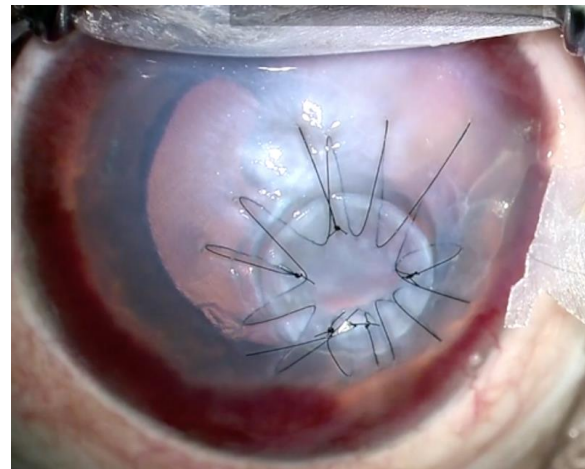
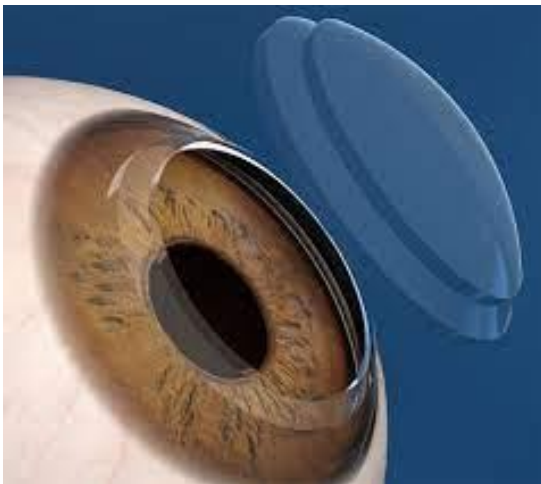


- Buena respuesta local-->irresecable tumor primario
- Persisten lesiones pulmonares, una con mayor tamaño respecto control Sept. nódulo seno costofrénico derecho



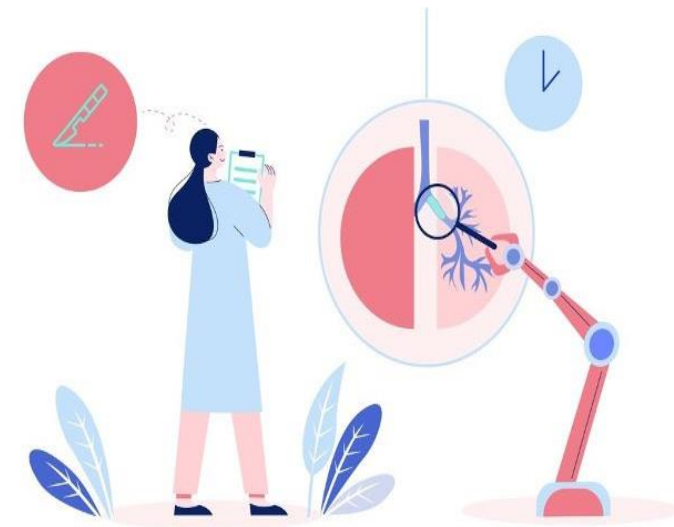
- Buena respuesta local-->irresecable tumor primario
- Persisten lesiones pulmonares, una con mayor tamaño respecto control Sept. nódulo seno costofrénico derecho

Se planifica cirugía MTS pulmonares bilaterales ----> 20/02/2017
+ trasplante membrana amniótica ojo derecho



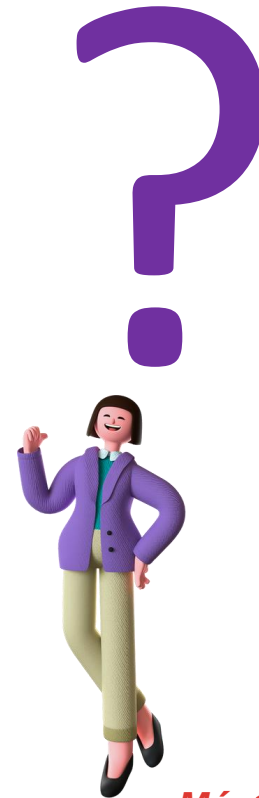
ANATOMÍA PATOLÓGICA: METÁSTASIS PULMONAR DE RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO.

- Infiltración pleural
- Cambios post-tratamiento
- 40% de necrosis en el nódulo de mayor tamaño
- necrosis focal en el resto de nódulos (menor al 10%)
- Márgenes quirúrgicos de resección libres



¿CONTROL LOCAL QUIRÚRGICO?

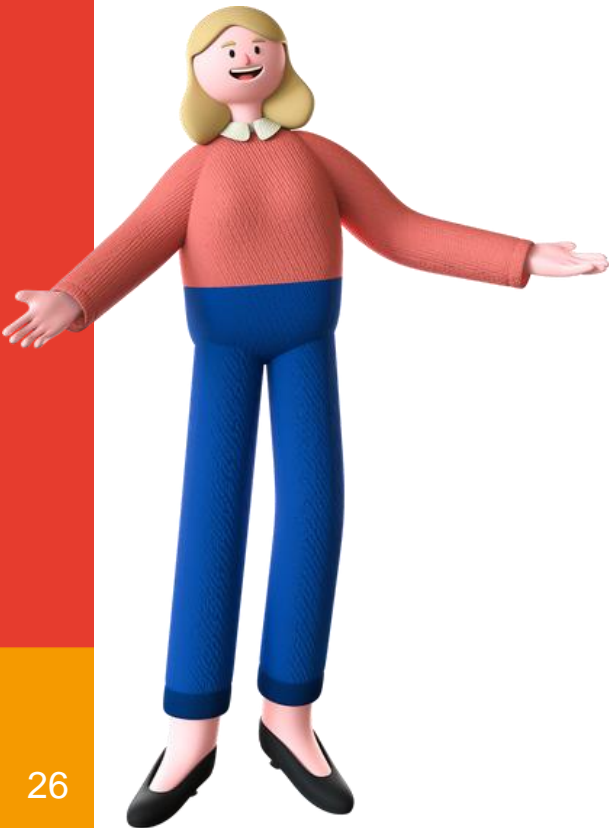
- Buena respuesta local-->irresecable tumor primario
- Persisten lesiones pulmonares, una con mayor tamaño respecto control Sept. nódulo seno costofrénico derecho



- Complejidad de la anatomía que rodea a la cavidad craneal
- Potencial diseminación vía LCR
- Inicio paucisintomático
- Síntomas que asemejan otras entidades inicialmente (OMA, IRS etc)
- Riesgo incrementado de retraso diagnóstico y metástasis al Dx.



- Complejidad de la anatomía que rodea a la cavidad craneal
- Potencial diseminación vía LCR
- Inicio paucisintomático
- Síntomas que asemejan otras entidades inicialmente (OMA, IRS etc)
- Riesgo incrementado de retraso diagnóstico y metástasis al Dx.



[Cureus](#). 2018 Jan; 10(1): e2045.

Published online 2018 Jan 9. doi: [10.7759/cureus.2045](https://doi.org/10.7759/cureus.2045)

PMCID: PMC5844646

PMID: [29541566](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29541566/)

Surgical Interventions for Advanced Parameningeal Rhabdomyosarcoma of Children and Adolescents

Monitoring Editor: Alexander Muacevic and John R Adler

[Paul J Choi](#),¹ [Joe Iwanaga](#),² [R. Shane Tubbs](#),³ and [Emre Yilmaz](#)⁴

▶ [Author information](#) ▶ [Article notes](#) ▶ [Copyright and License information](#) [PMC Disclaimer](#)

Radioterapia pulmonar +

10 Sesiones, 15Gy
Fotones 6MV Unidad SYNCRON
Marzo 2017
Buena tolerancia

13/03/2017-24/06/2017

Vinoristina/irinotecán



Radioterapia pulmonar +

10 Sesiones, 15Gy
Fotones 6MV
Unidad SYNCRON
Marzo 2017
Buena tolerancia

13/03/2017-24/06/2017

Vinodina/irinotecán



Vincristina/Irinotecán

13/03/2017 - 24/06/2017

VIR eficacia COG
1ª línea

FAR-RMS
Línea VIR
en HR y
VHR

Potente
inhibidor
tirosín-
kinasa

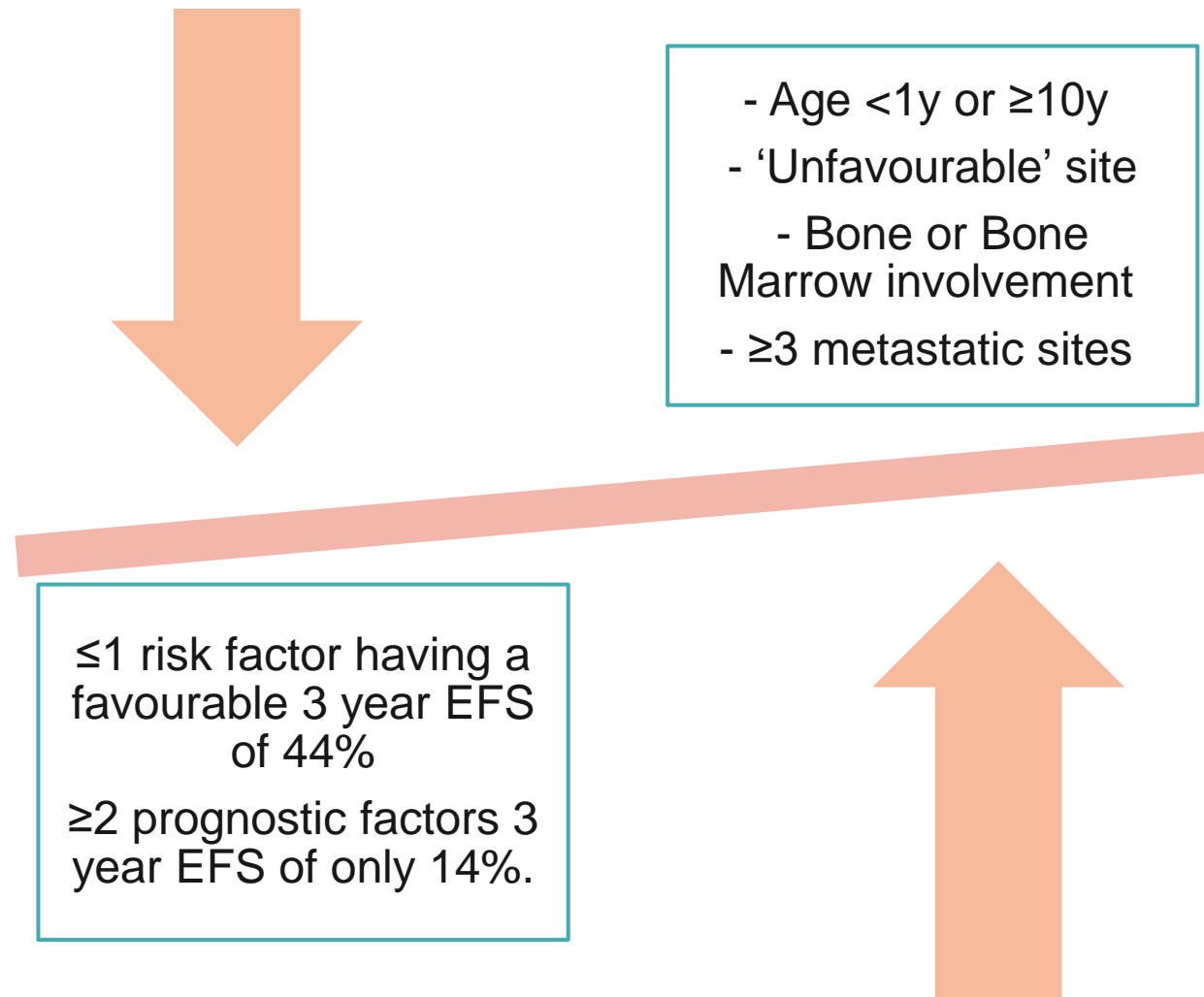
Regorafenib + VIR

Radioterapia pulmonar +

13/03/2017 - 24/06/2017

Vincristina/Irinotecán





FaR-RMS investigate whether radiotherapy to metastatic sites improves survints with unfavourable metastatic RMS and evaluate the effects on HRQoL of this treatment.

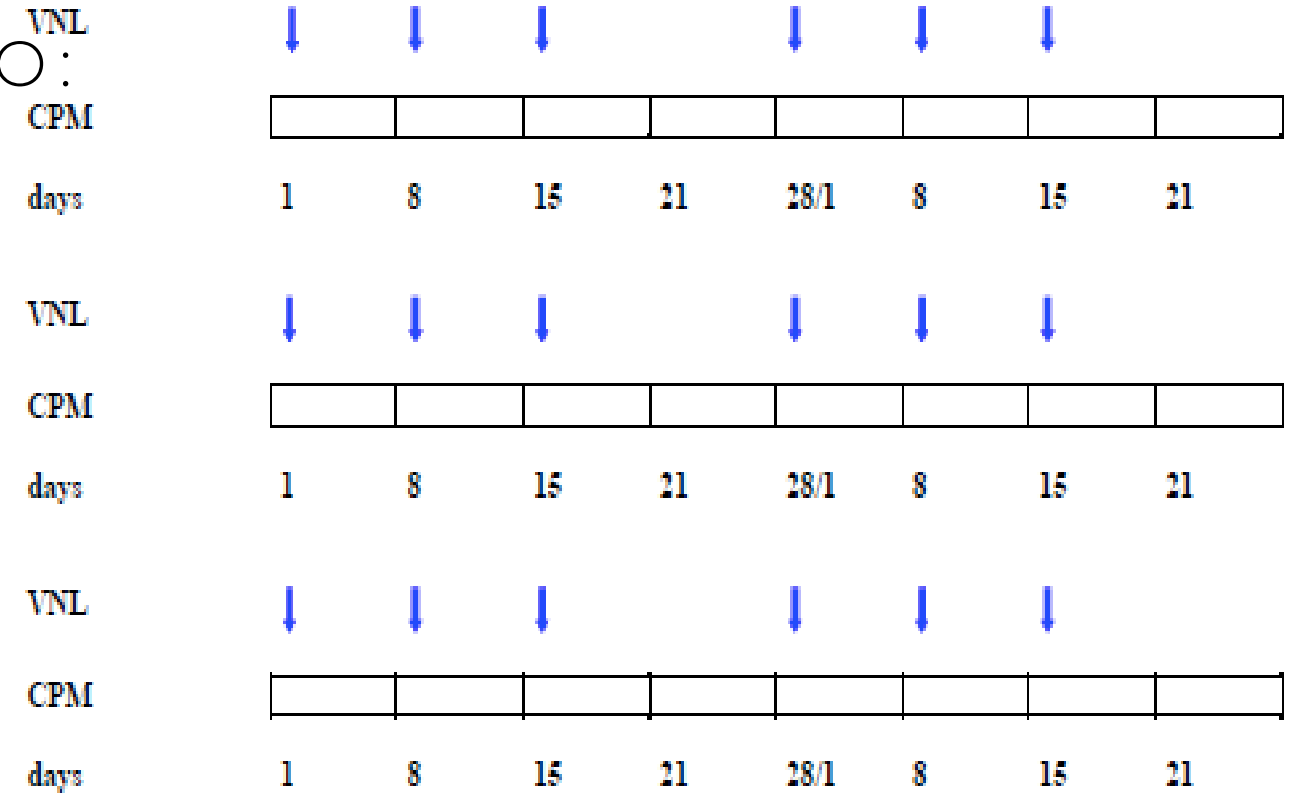
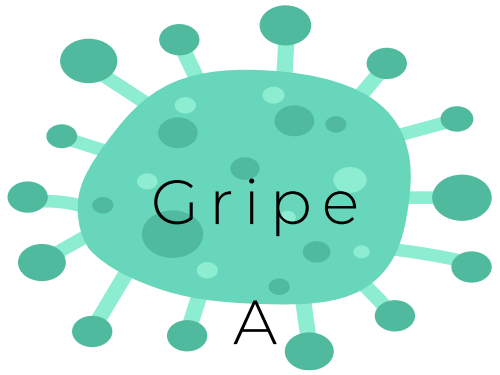
ESQUEMA MANTENIMIENTO:

VINOURELBINA

+

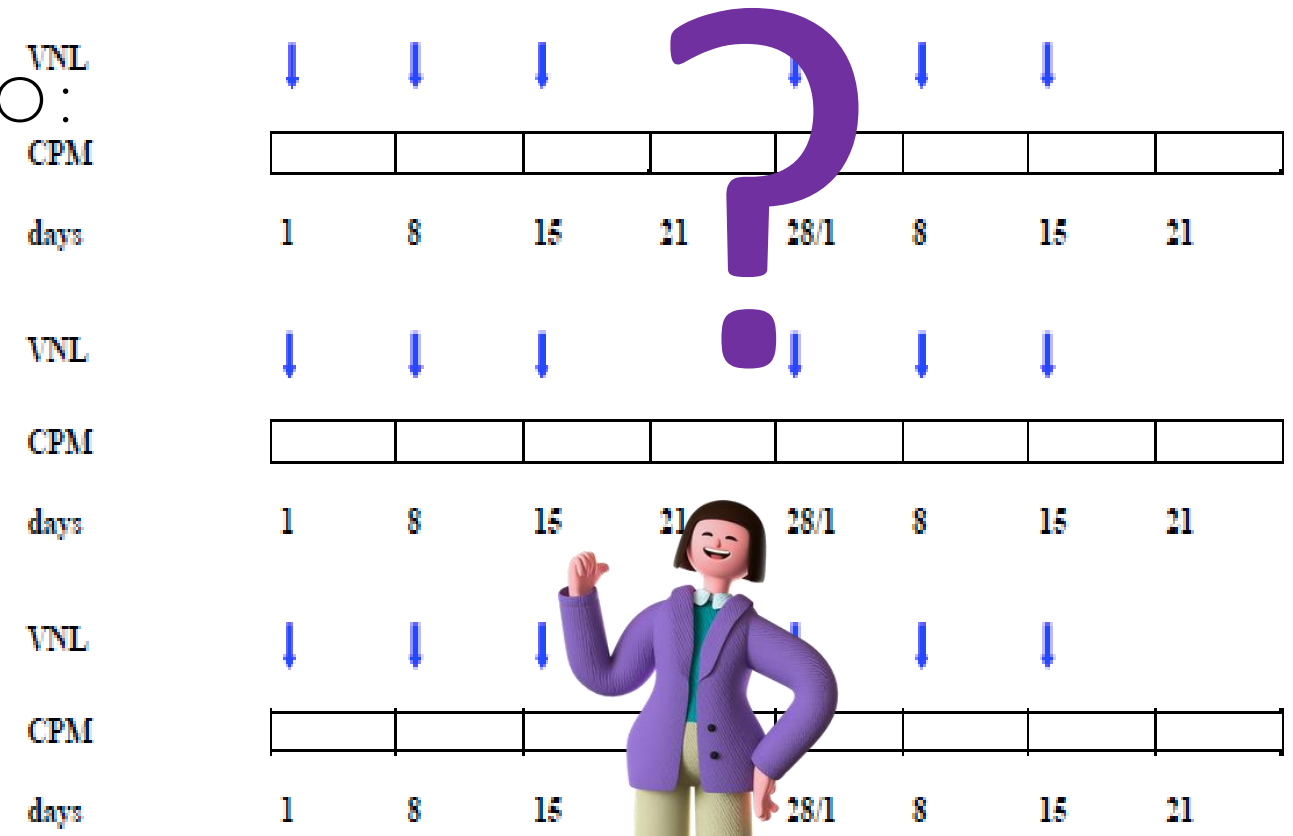
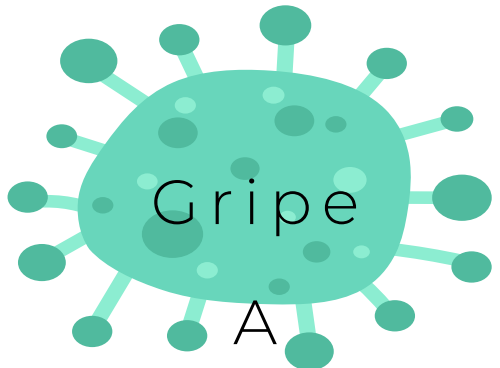
CFM ORAL

27/07/2017-17/07/2018

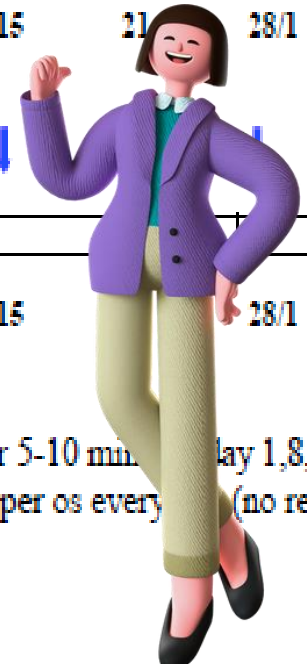


VNL: Vinorelbine 25 mg/m² i.v. over 5-10 minutes day 1,8,15 of each cycle
 CPM: Cyclophosphamide 25 mg/m² per os every day (no rest between cycles)

ESQUEMA MANTENIMIENTO:
VINOURELBINA
 +
CFM ORAL
 27/07/2017-17/07/2018



VNL: Vinorelbine 25 mg/m² i.v. over 5-10 min. on day 1,8,15 of each cycle
 CPM: Cyclophosphamide 25 mg/m² per os every 7 days (no rest between cycles)

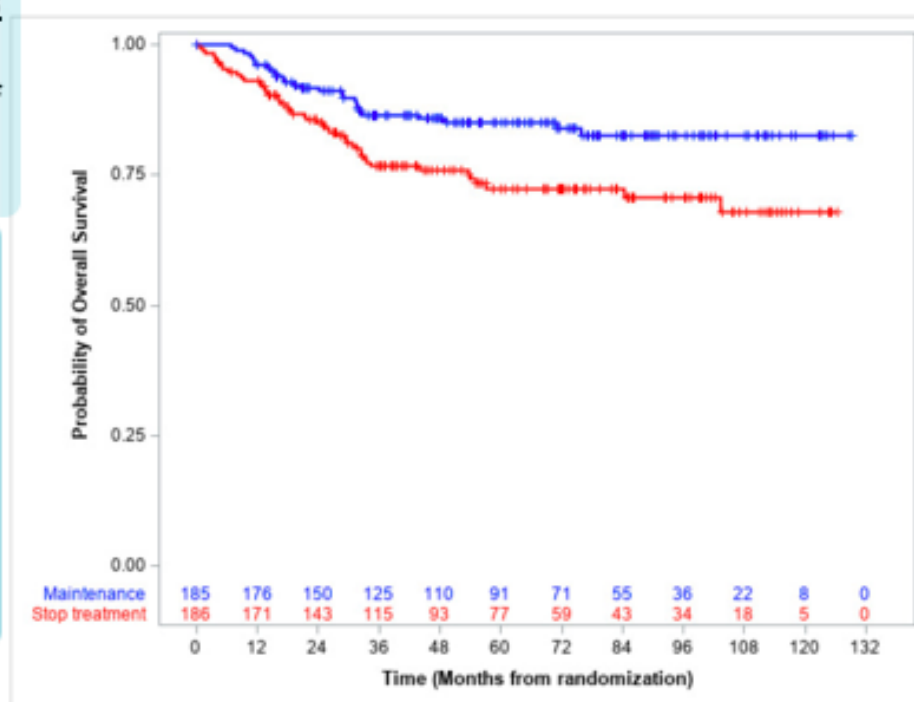
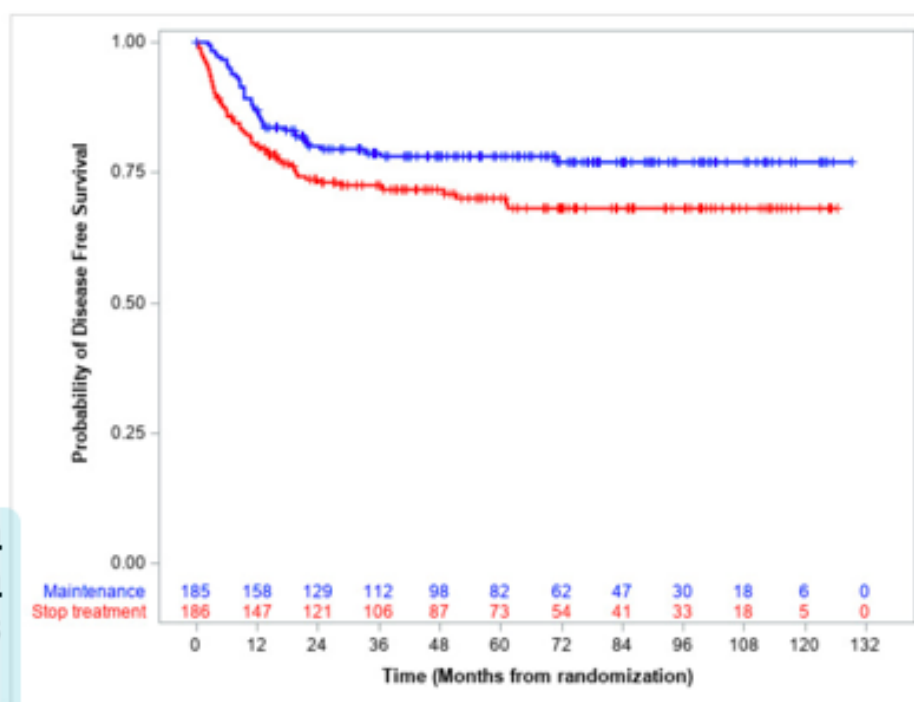


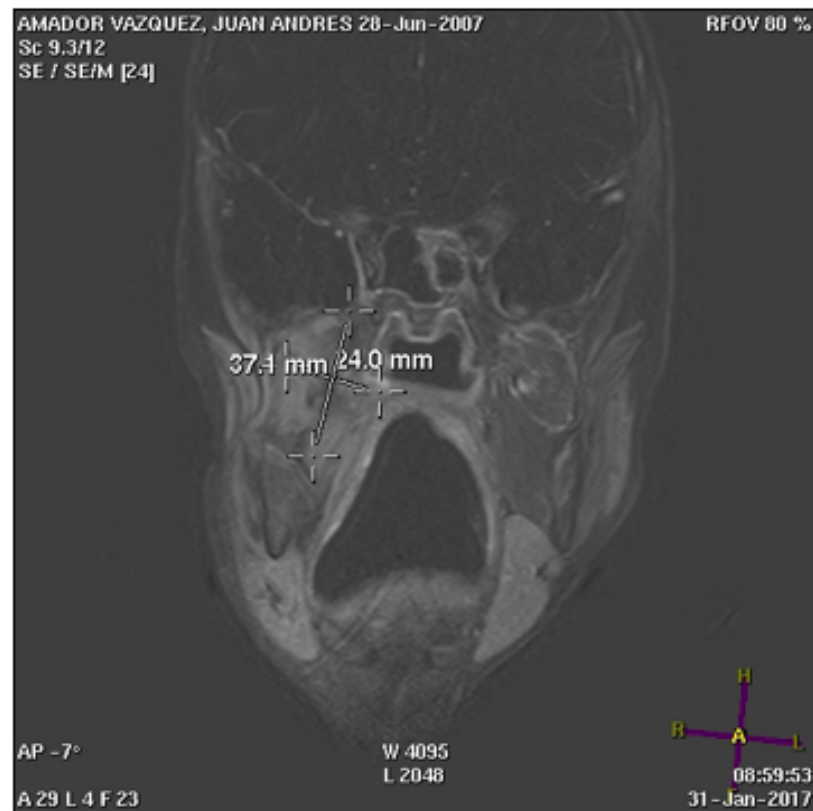
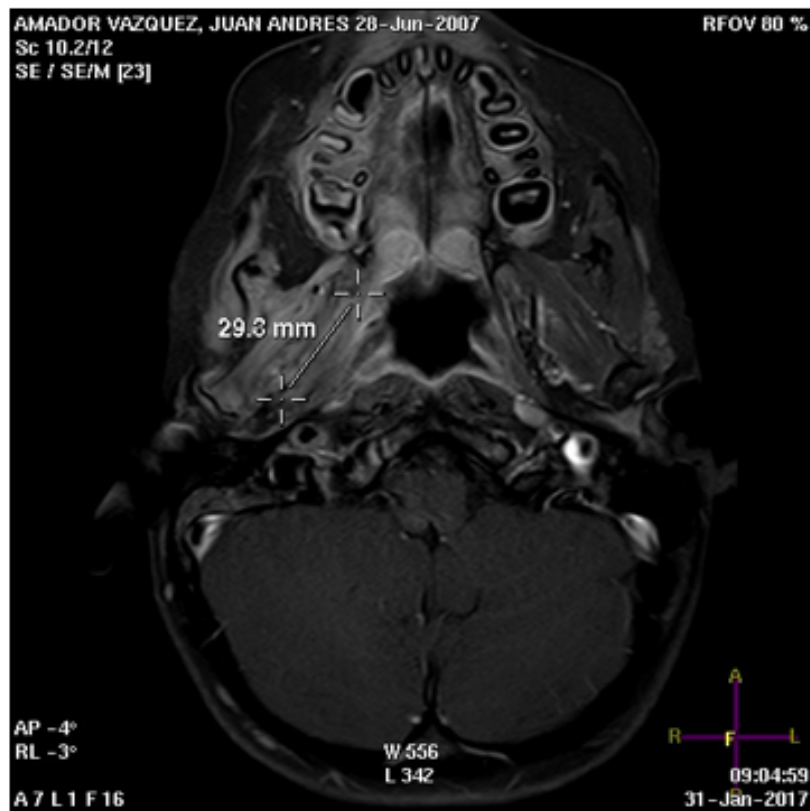
Maintenance Chemotherapy for Patients with Rhabdomyosarcoma

Gianni Bisogno ^{1 2}, Veronique Minard-Colin ³, Meriel Jenney ⁴, Andrea Ferrari ⁵, Julia Chisholm ⁶, Daniela Di Carlo ¹, Lisa Lyngsie Hjalgrim ⁷, Daniel Orbach ⁸, Johannes Hendrikus Maria Merks ^{9 10}, Michela Casanova ⁵

- The updated **results of the RMS2005 randomized study confirm that patients with non-metastatic high risk rhabdomyosarcoma have an improved survival when maintenance chemotherapy (MC) with vinorelbine and low dose cyclophosphamide is added to the standard multidisciplinary treatment.**
- A **more recent randomized** study adopted the same strategy, but **different drugs** were used in the MC phase (trofosfamide, idarubicin and etoposide).
- **No survival improvement** was evident in the MC group, suggesting that not all types of MC are equally effective.

- **The ongoing EpSSG FaR-RMS study takes MC vinorelbine and cyclophosphamide and is now answering the optimal duration**, i.e., 6 months vs. 12 months in localized high-risk RMS patients and 12 months versus 24 months in very high-risk patients, meaning those with PAX fusion-positive node-positive, and metastatic disease.
- **It is plausible that an ideal duration of MC can correlate with patient tumor burden.**
- Moreover, the use of **oral vinorelbine will be addressed, making the regimen more appreciated** by patients and families by reducing the need for hospital attendance





Resonancia fin de tratamiento

Importantes cambios en espacio masticador, parótida y parafaríngeo, así como en mandíbula derechos probablemente secundarios a radioterapia.

Lesión mal definida de aprox. 11cc compatible con restos tumorales, que ha disminuído significativamente con respecto a estudio previo, si bien son difíciles las medidas precisas de la tumoración en sí y de los cambios postradioterapia, e incluso diferenciarlos.

Aparente disminución del componente intracraneal de la lesión.

Gammagraf: sin datos de recaída local ni signos de afectación ósea a distancia

EVOLUCIÓN Y SEGUIMIENTO

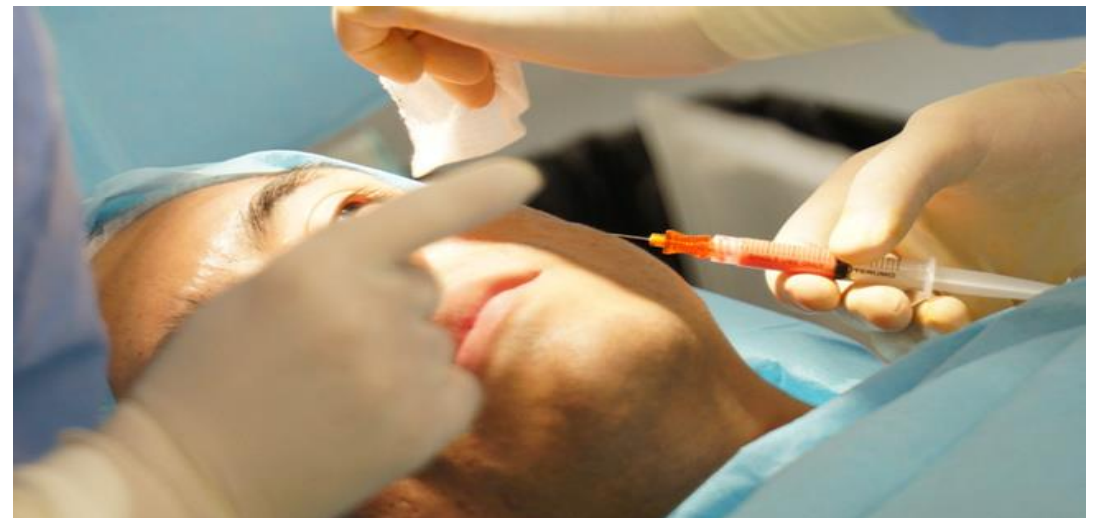
TRAS EL TRATAMIENTO		Año 1	Año 2-3	Año 4-5	Año 6-10
Enfermedad localizada	Examen físico y analítica	cada 3 meses	cada 4 meses	cada 6 meses	cada 12 meses
	Ecografía, TC o RM del primario	cada 3 meses	cada 4 meses	cada 6-12 meses	si sospecha clínica
	Rx o TC tórax	cada 3 meses	cada 4 meses	cada 6-12 meses	cada 12 meses
Enfermedad metastásica	Examen físico y analítica	cada 3 meses	cada 4 meses	cada 6 meses	cada 12 meses
	Ecografía, TC o RM del primario	cada 3 meses	cada 4 meses	cada 4-6 meses	si sospecha clínica
	Rx o TC tórax	cada 3 meses	cada 4 meses	cada 4 meses	cada 12 meses
	PET-TAC*	cada 12 meses	si sospecha clínica	si sospecha clínica	si sospecha clínica

EVOLUCIÓN Y SEGUIMIENTO

- Junio 2019--> adenopatías laterocervicales derechas inespecíficas--> sospecha recaída--> descartada por RM
- Actualmente 6º año fuera tratamiento--> remisión completa
 - Gammagrafía + RM anual + Tc tórax.
- Reciente cirugía de reconstrucción--> asimetría facial por defecto de partes blandas en la región preauricular derecha, ángulo mandibular y mejilla.

Reconstrucción mediante [cirugía lipofiling](#) en varios tiempos

1ª--> Dic'22



¿SE PODRÍAN PLANTEAR OPCIONES QUIRÚRGICAS EN LOCALIZACIONES DE RIESGO?



[Cureus](#). 2018 Jan; 10(1): e2045.

Published online 2018 Jan 9. doi: [10.7759/cureus.2045](https://doi.org/10.7759/cureus.2045)

PMCID: PMC5844646

PMID: [29541566](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29541566/)

Surgical Interventions for Advanced Parameningeal Rhabdomyosarcoma of Children and Adolescents

Monitoring Editor: Alexander Muacevic and John R Adler

[Paul J Choi](#),^{✉1} [Joe Iwanaga](#),² [R. Shane Tubbs](#),³ and [Emre Yilmaz](#)⁴

▶ [Author information](#) ▶ [Article notes](#) ▶ [Copyright and License information](#) [PMC Disclaimer](#)

Challenges of approaching HNRMS surgically:

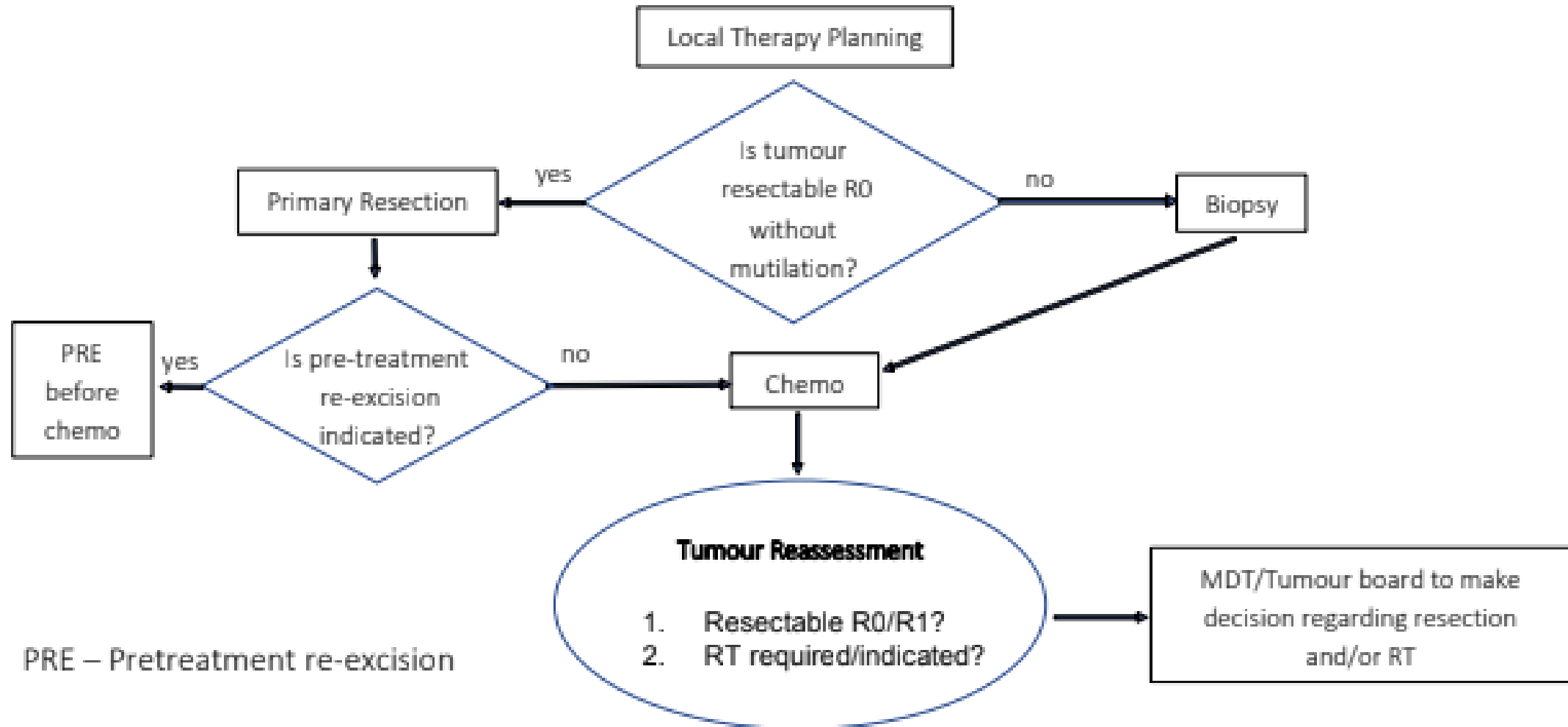
Surgical management of parameningeal HNRMS: conservative or revolutionary

From reviewing numerous articles, we concluded that there are two conflicting views amongst surgeons on the surgical management of parameningeal HNRMS: the conservative and the revolutionary.

- Numbers of authors encourage abandonment of the surgical approach, except for excisional biopsy, if the lesion is situated deep in the head and neck or if adequate surgical access is not attainable, so functional and cosmetic defects that could affect quality of life adversely are avoided

Minimally invasive endoscopic resection (MIER) as an emerging surgical technique for HNRMS

- In contrast, others advocate the use of challenging yet highly technical surgical procedures to achieve a disease-negative margin for parameningeal tumors and to accomplish “operability” by adopting a “surgical approach that is based on the individual characteristics of each patient”.
- Combined craniofacial and endoscopic resection and reconstructive surgery by a multidisciplinary team of laryngologists, maxillofacial surgeons, neurosurgeons, plastic surgeons, and ophthalmologists and further stretch their support of surgery to “palliative” operations.



RECONSTRUCCIÓN DEFECTO ESTÉTICO POSTERIOR

Comprehensive Treatment of Facial Deformity Due to Radiotherapy in Rhabdomyosarcoma Patients: Distraction Osteogenesis and Free Flaps Surgical Technique

Alberto Bianchi ¹, Salvatore Crimi ¹, Riccardo Cipriani ², Francesco Saverio De Ponte ³, Marco Cicciù ³, Claudio Marchetti ⁴

Affiliations + expand

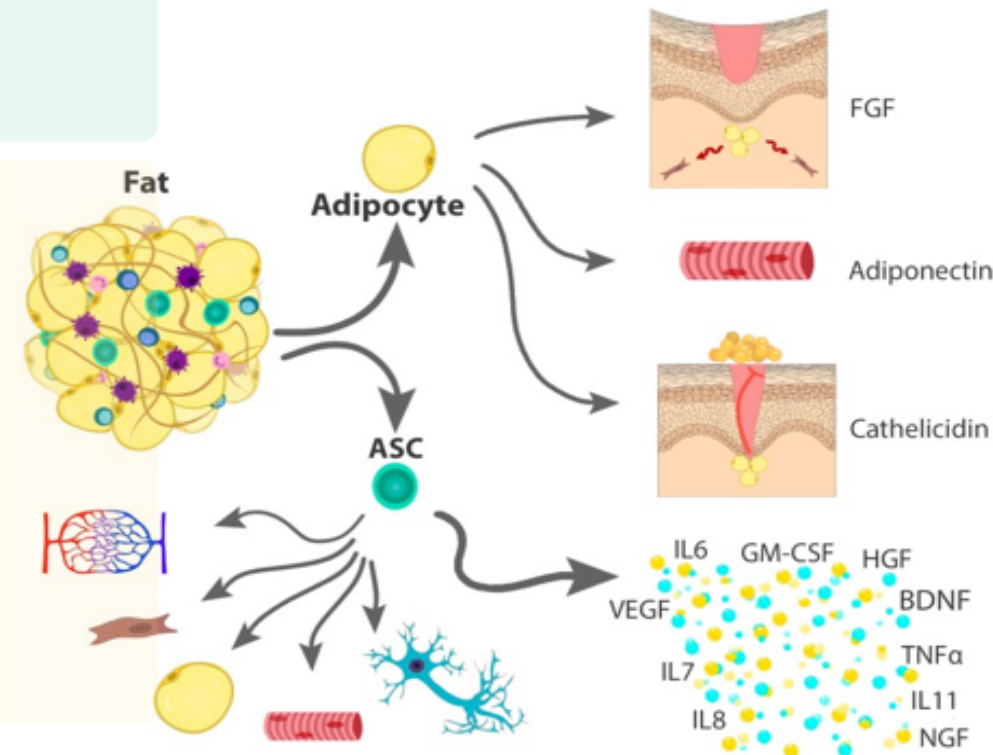
PMID: 31033757 DOI: [10.1097/SCS.0000000000005338](https://doi.org/10.1097/SCS.0000000000005338)

Autologous Fat Grafting for Craniofacial Reconstruction in Oncologic Patients

Cristian Ilie Drochioi ¹, Daniela Sulea ², Daniel Timofte ³, Veronica Mocanu ⁴, Eugenia Popescu ⁵, Victor Vlad Costan ⁶

Affiliations + expand

PMID: 31569502 PMCID: [PMC6843458](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/PMC6843458/) DOI: [10.3390/medicina55100655](https://doi.org/10.3390/medicina55100655)



[Radiat Oncol.](#) 2023; 18: 31.

Published online 2023 Feb 20. doi: [10.1186/s13014-023-02223-6](https://doi.org/10.1186/s13014-023-02223-6)

PMCID: PMC9942395

PMID: [36805784](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36805784/)

Efficacy and safety of proton beam therapy for rhabdomyosarcoma: a systematic review and meta-analysis

[Meng Dong](#),^{#1,2,3} [Jianrong Wu](#),^{#1} [Renhua Wu](#),¹ [Dandan Wang](#),^{2,3} [Ruifeng Liu](#),^{3,4,5} [Hongtao Luo](#),^{3,4,5} [Yuhang Wang](#),^{2,3}
[Junru Chen](#),^{2,3} [Yuhong Ou](#),^{2,3} [Qiuning Zhang](#),^{✉3,4,5} and [Xiaohu Wang](#)^{✉2,3,4,5}

- These studies showed that proton and photon therapies have similar clinical outcomes for both disease control and survival.
- As an advantageous RT technique, PBT is a feasible, safe, and effective modality for RMS, showing promising LC, OS, PFS, and lower acute and late toxicities.

1. ERMS: EMBRIONARIO

Más frecuente <5 años. Cabeza y cuello.

2. ARMS: ALVEOLAR

25% 10-25 años y >40 años. Extremidades profundas.

Células pequeñas, redondas y azules. Agresivo.

3. FUSOCELULAR ESCLEROSANTE

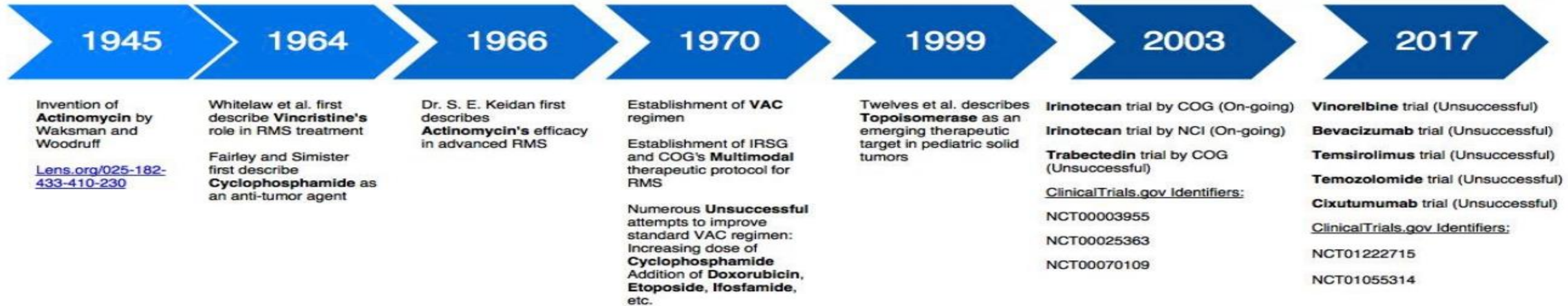
Poco frecuente, niños y adultos.

4. RMS PLEOMÓRFICO

ADULTOS >50 años. Cariotipo complejo sin alteraciones genéticas características.

CARACTERÍSTICAS RABDOMIOSARCOMA HR	DESCRIPCIÓN
HISTOLOGÍA	EMBRIONARIO
LOCALIZACIÓN MÁS FRECUENTE	PARAMENÍNGEO
PRESENTACIÓN	SÍNTOMAS LEVES, CLÍNICA ORL, VAS, INFLAMACIÓN TEJIDO BLANDO
TASAS DE MTX AL DIAGNÓSTICO	50%
TASA RETRASO DIAGNÓSTICO	ALTO
TASA DE CRECIMIENTO	PROGRESIÓN RÁPIDA
TASA DE RECAÍDA	20-40%
TASA SUPERVIVENCIA A 5 AÑOS TRAS RECAÍDA	24-30%
POTENCIAL DE DISEMICACIÓN	RÁPIDA PROGRESIÓN Y A ENFERMEDAD METASTÁSICA TARS RECAÍDA

The History of Chemotherapeutic Therapy for Pediatric Rhabdomyosarcoma



- Intergroup RMS Study Group (IRSG) and Children's Oncology Group (COG) conducted clinical trials to assess the efficacy of adding agents such as doxorubicin, etoposide, ifosfamide, and irinotecan to the vincristine, actinomycin, cyclophosphamide (VAC) regime, and even increase the dose of cyclophosphamide.
- However, none of these endeavors led to a significant improvement
- Low late effects

2019

2021

2023

- **In recent years, extensive studies exploring potential novel molecular targets** have been conducted on animal models, including genetically-modified and xenograft models.
- **These were followed by comprehensive clinical trials to assess the efficacies of:**
 - Insulin-like growth factor (**IGF1**) receptor inhibitors such as **cixutumumab**
 - The vascular endothelial growth factor (**VEGF**) inhibitor **sorafenib**
 - Granulocyte-macrophage colony-stimulating factor (**GM-CSF**) inhibitors such as **sargramostim**
 - Epidermal growth factor receptor (**EGFR**) inhibitors such as **erlotinib**.
- **Unfortunately, none of these trials demonstrated the novel agents' clinical efficacies** and some were prematurely terminated owing to patients' inability to tolerate the protocol.
- **The value of chemotherapy and biological therapy in managing rhabdomyosarcoma (RMS) remains unclear**

NUESTRO PACIENTE



¡Muchas
GRACIAS!



Universidad
Europea MADRID

