

Rabdomiosarcoma. A propósito de un caso

Rhabdomyosarcoma. Case presentation

Dr. Alejandro Alvarez López; Dr. Osmando Quintero Estenoz Dr. Osbi Quintero Rodríguez; Dr. Everson Baesso

Hospital Provincial Docente Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Se presentó un caso con el diagnóstico histológico de rabdomiosarcoma en una paciente femenina de 68 años de edad, blanca, con antecedentes de salud anterior, la cual en un período de tres meses comenzó con dolor e inflamación a nivel del muslo izquierdo, necesitó tratamiento quirúrgico. El objetivo de este trabajo es actualizar el tema mediante este caso con diagnóstico histológico no muy común. Su importancia radica en que el mismo, aunque raro, en ocasiones se presenta en pacientes de la sexta década de la vida como masas de crecimiento lento al igual que otros tipos de tumores.

DeCS: RABDOMIOSARCOMA.

ABSTRACT

A female, 68 years old, white patient rhabdomyosarcoma according to the histologic diagnosis is presented. She had previous health antecedents which in a period of three months began with pain and inflammation at the level of the left thigh.. She needed surgical treatment. The objective of this work is update the topic with this case, histologic cally uncommon. Its importance is shown In the fact that although occasionally rare, it presents in the elderly as low growing masses similarly to other tumor types.

DeCS: RHABDOMYOSARCOMA.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de partes blandas son un grupo de tumores heterogéneos raros. La literatura reporta que de un 0,7 % a un 1 % de todas las nuevas neoplasias que se diagnostican cada año aproximadamente 5 000 casos son sarcomas de partes blandas. Su incidencia total, según algunos autores, es la misma que la del mieloma múltiple y el carcinoma de tiroides. ¹⁻³

Algunos tipos de sarcomas de partes blandas son extremadamente raros. Según los reportes del Royal Marsden Hospital de Inglaterra sobre 77 pacientes, el 56 % estaba compuesto por el histiocitoma maligno, leiomiomasarcoma, liposarcoma, fibrosarcoma y rhabdomyosarcoma. ²⁻⁶

Alrededor del 30 al 40 % de los sarcomas de partes blandas se localizan en el muslo que constituye su localización más frecuente. ²⁻⁴

PRESENTACION DEL CASO

Paciente de 68 años de edad, blanca, femenina con antecedentes de salud anterior la cual hace aproximadamente tres meses comenzó con inflamación a nivel del muslo izquierdo la que aumentó rápidamente en tamaño, acompañado ahora de dolor.

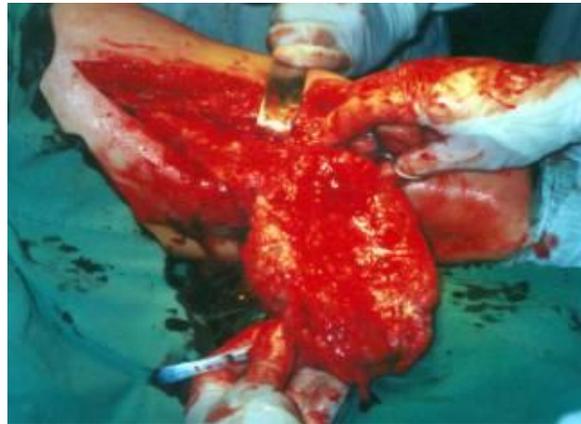
Al examen físico se detecta una tumefacción de 20 cm de largo por 10 cm de ancho, de consistencia dura, fija, adherida a planos profundos y de forma regular.

El ultrasonido diagnóstico mostró una masa de gran tamaño, de largo y ancho que corresponde con el examen físico, situada por debajo de la fascia y de forma regular.

La angiotomografía axial computarizada mostró aumento de volumen de la estructura muscular en región externa del muslo izquierdo con realce al medio de contraste en la zona periférica, e hipodensidad algo irregular central. No se detectaron alteraciones óseas ni de partes blandas. Al momento del diagnóstico la paciente presentó una imagen hipercaptante por Gammagrafia localizada al nivel de T4.

La paciente fue llevada al salón de operaciones donde se realizó resección amplia del tumor y se detectó vascularidad aumentada en la zona. Se envió la pieza para biopsia al departamento de Anatomía Patológica, lo que corroboró el diagnóstico histológico de Rhabdomiosarcoma. (Figura 1, 2)

La paciente actualmente está bajo tratamiento con quimioterapia.



**Figura. 1 y 2. Resección amplia del tumor.
Obsérvese vascularidad aumentada.**

DISCUSIÓN

La incidencia de Rbdomiosarcoma es extremadamente baja considerando la gran cantidad de músculos que componen el cuerpo humano. Se comportan generalmente como masas indoloras de crecimiento lento, según Stout, lo que se corresponde con este paciente. Aunque es un tumor fácil de diagnosticar, la demora para el mismo varía alrededor de 23, 3 meses debido a la ausencia de dolor y naturaleza silente de los mismos. En ocasiones afecta tardíamente la función de la extremidad por su gran tamaño. Al examen físico el tumor tiene poca movilidad dentro de la masa muscular cuando está relajada, y desaparece al contraer el músculo. La piel y el tejido celular subcutáneo no están generalmente infiltrados. Según Cheng todo tumor de partes blandas mayor de 5 cm por debajo de la fascia debe ser considerado como maligno, mientras no se demuestre lo contrario, elemento éste presente en nuestro paciente. ^{1, 7-9}

Según Gordon y Taylor existen tres patrones de crecimiento:

- 1- La tumoración se mantiene pequeña durante muchos años y posteriormente presenta aumento de volumen muy rápido de forma espontánea o inducido por trauma.
- 2- El tumor crece de forma fulminante con metástasis tempranas causando la muerte del paciente en un corto período.
- 3- El tumor crece muy lentamente en semanas o meses.

El Rbdomiosarcoma es un tumor altamente vascularizado, por lo que tiende a producir metástasis pulmonares muy rápidamente. En nuestro paciente se detectó una imagen hipercaptante al nivel de T4 por el survey gammagráfico.

La extirpación quirúrgica con irradiación pre y postoperatoria o la amputación han sido empleadas de forma simple o combinadas. La elección entre la resección y la amputación depende de varios factores como: grado de malignidad, localización, adherencia a planos profundos, lesión recurrente o primaria y presencia de metástasis regionales o a distancia. ^{4, 5, 8-11}

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Das Gupta TK. Tumors of Soft Tissues. Stamford. Connecticut Appleton. 1998; 201-225
2. Raaf JA. Soft – Tissue Sarcomas. Diagnosis and Management. St Louis: Mosby; 1995. p 53- 57.
3. Damron TA, Sim FA. Soft Tissue Tumors about the Knee. JAAOS 1997;5(3):141-52.
4. Rydholm A. Chromosomal Aberrations in Musculoskeletal Tumors: Clinical Importance. J Bone Joint Surg (Br) 1996;78(3):501- 6.
5. Cheng EY, Thompson AR. New Developments in Staging Soft Tissue Surcamos. J Bone Joint Surg 1999;81(6):882- 92.
6. Peabody TD, Gibbs CP, Simons MA. Evaluation and Staging of musculoskeletal neoplasm. J Bone Joint Surg 1998;80(8):1204- 18.
7. Saddegh MK, Lindholm J. Staging of Soft- Tissue Sarcomas. Prognostic analysis of clinical and pathological features. J Bone Joint Surg (Br) 1992;495- 500.
8. Carnesale PG. Soft Tissue Tumors and Non neoplastic Conditions Simulating Bone Tumors. En: Canale ST. Campbells Operative Orthopaedics. 9 ed. St Louis: Mosby; 1998. p. 748- 49.
9. Goodlab CD, Fletcher AD. Surgical resection of primary Soft- Tissue Sarcomas. Incidence of residual tumor in 95 patients needing re-excision after local resection. J Bone Joint Surg(Br) 1996;78(4):658- 61.
10. Qualman SJ, Morotti RA. Assigment in Paediatric Soft Tissue Sarcomas: an Envolving Molecular Classification. Curr Oncol Rep.2002;4(2):123- 30.
11. Koscielniak E, Morgan M. Soft Tissue Sarcomas: Prognosis and Management. Paediat Drugs 2002;4(1):21-8.

Dr. Alejandro Alvarez López. Especialista de I grado en Ortopedia Traumatología.
Hospital Provincial Docente Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.