

Rabdomiosarcoma pleomórfico del muslo

Pleomorphic rhabdomyosarcoma of the thigh

MsC. David Alexander Junco Gelpi,¹ MsC. Feliberto Blanco Trujillo,¹ MsC. Luis Enrique Montoya Cardero,¹ Al. David Michel Junco Anaya¹¹ y Lic. Sandra María Anaya Correoso¹¹¹

¹ Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", Santiago de Cuba, Cuba.

¹¹ Facultad de Medicina No.2, Universidad de Ciencias Médicas, Santiago de Cuba, Cuba.

¹¹¹ Dirección Municipal de Enfermería, San Luis, Santiago de Cuba, Cuba.

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de un paciente de 58 años de edad, quien fue atendido en el Servicio de Ortopedia y Traumatología del Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" de Santiago de Cuba por presentar aumento de volumen en la cara posterior del muslo izquierdo, de consistencia pétreo y adherida a planos profundos, no doloroso a la palpación superficial y profunda, además de parestesia en muslo y pierna izquierdos. Los resultados de los estudios clínicos, imagenológicos e histopatológicos efectuados permitieron diagnosticar un rabdomiosarcoma pleomórfico, para lo cual se indicó tratamiento médico y quirúrgico, así como seguimiento por oncología.

Palabras clave: rabdomiosarcoma pleomórfico, biopsia incisional, exéresis, radioterapia, quimioterapia.

ABSTRACT

The case report of a 58 years patient is presented, who was assisted in the Orthopedics and Traumatology Service from "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" Teaching General Hospital in Santiago de Cuba, for presenting an increase of volume in the posterior face of the left thigh, of stony consistency and adhered to deep planes, not painful to the superficial or deep palpation, besides paresthesia in left thigh and leg. The results of the clinical, imagenological and histopathological studies allowed to diagnose a pleomorphic rhabdomyosarcoma, for which medical and surgical treatment was indicated, as well as oncology follow-up.

Key words: pleomorphic rhabdomyosarcoma, incisional biopsy, exeresis, radiotherapy, chemotherapy.

INTRODUCCIÓN

El rabdomiosarcoma, tumor maligno del músculo estriado, es muy variable en cuanto a frecuencia y tipo según las edades. Por su histología se le puede subdividir en 4 formas principales: embrionario (60 %), botrioide (sarcoma botrioide), que alcanza 6 %, alveolar (20 %) y pleomórfico (1 %).

Algunos tumores tienen rasgos mixtos. Las formas embrionaria y alveolar ocurren en niños y adolescentes y figuran entre los tumores malignos más comunes en estas etapas.

La forma pleomórfica clásica se presenta en los adultos, principalmente en las extremidades y es menos común que las demás. Suele formarse en el interior de un músculo y también puede afectar la piel.

El rabdomiosarcoma es uno de los sarcomas de partes blandas de mayor malignidad, con una resección local radical estándar o amputación; asimismo, la tasa de supervivencia a los 5 años es de 30 % en niños y de 40-50 % en adultos. En ambos grupos el tratamiento es similar y consiste en la resección radical o su presunto equivalente (perfusión aislada de la extremidad, más resección local o resección local seguida de radioterapia) para obtener el control local, además de la quimioterapia coadyuvante con múltiples medicamentos para el control sistémico.¹⁻⁵

CASO CLÍNICO

Se describe el caso clínico de un paciente de 58 años de edad, de piel blanca, que acudió al Servicio de Ortopedia y Traumatología del Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso" de Santiago de Cuba por presentar aumento de volumen en la cara posterior del muslo izquierdo, de consistencia pétreo y adherida a planos profundos, no doloroso a la palpación superficial y profunda, además de parestesia en muslo y pierna izquierdos.

- Antecedentes patológicos personales: hipertensión arterial
- Antecedentes patológicos familiares: nada a señalar

Luego de los estudios preoperatorios, se tomó muestra para biopsia y en un segundo tiempo se realizó la exéresis del tumor, del cual también se hizo biopsia. Se realizó una incisión longitudinal medial en el tercio medio del muslo izquierdo (figura 1), por planos, hasta llegar al tumor. Se encontró la presencia de un nervio ciático engrosado por la compresión del tumor, pero no infiltrado. Posteriormente se extrajo completamente la masa tumoral (figura 2) y se efectuó la hemostasia y cierre por planos. Después de la cicatrización de la herida se indicó seguimiento por oncología.



Fig. 1. Ubicación del tumor (tercio medio del muslo izquierdo)



Fig. 2. Masa tumoral extraída

- Examen físico: paciente brevilineo, con aumento de volumen en el tercio medio del muslo izquierdo (10 cm), sin circulación colateral y piel tensa. Mediante la palpación superficial y profunda se constató la presencia de un tumor de consistencia pétreo, redondeado, ligeramente movable, indoloro y adherido a planos profundos. No se auscultaron latidos, soplos, ni ruidos adventicios.
- Exámenes complementarios
 - Hemoglobina: 10,8 g/L
 - Coagulograma: tiempo de coagulación: 1 minuto; RC: 7 minutos; conteo de plaquetas: $200 \times 10^9/L$
 - Eritrosedimentación: 90 mm/h
 - Glucemia: 5,3 mmol/L
 - Calcio: 4,1 mmol/L
 - Fósforo: 2,9 mm/L
 - Colesterol: 4,3 mm/L
 - Triglicéridos: 1,3 mmol/L
 - Ácido úrico: 454 $\mu\text{mol/L}$
 - Proteínas totales: 60 g/L
 - Albúmina: 28 g/L
 - Globulinas: 32 g/L
 - Serología (VDRL): no reactiva
 - Prueba del VIH: negativa
 - Ecografía de partes blandas: imagen de aspecto tumoral (10 x 10 cm) en plano muscular profundo del muslo izquierdo, avascular, que comprimía el nervio ciático.
 - Radiografía de tórax: partes blandas y óseas normales
 - Radiografía de fémur: partes blandas, zona de inflamación del tercio medio del fémur y partes óseas normales.
- Resultados según estudios histológicos
 - Biopsia incisional: mixoma
 - Exéresis y biopsia de la masa tumoral: rhabdomioma pleomórfico

COMENTARIOS

En ocasiones, este tipo de tumor se presenta entre la cuarta y sexta décadas de la vida como masas de crecimiento lento. Al respecto, en la bibliografía nacional e internacional se registran rhabdomiomas en niños, pero se desarrolla con más frecuencia en la zona adyacente a la base del cráneo (en las parameningeas), alrededor del ojo (orbital), en otros sitios de la cabeza y cuello, en brazos y piernas (extremidades), en el sistema urinario y órganos reproductivos (genitourinario: vejiga, vagina, Próstata y testículos); en adultos han sido notificados pocos casos con afectación de las extremidades.⁶⁻⁸

El tratamiento depende de la histología del tumor, de la edad del afectado, así como de la localización y el tamaño de dicho tumor. Una vez diagnosticado, el seguimiento debe ser continuo. Este paciente necesitó tratamiento quirúrgico y atención por oncología.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Canale T, Beaty JH, Campbell. Tratado de cirugía ortopédica. 10 ed. México, DF: Editorial Médica Panamericana; 2007. p. 2669-3125.
2. Schwartzmann G, Spittle MF. Embryonal rhabdomyosarcoma of the hand. A case of mediastinal relapse 103 months after treatment. Clin Oncol. 1984;10(1):73-8.
3. Fernandez CH, Sutow WW, Merino OR, George SL. Childhood rhabdomyosarcoma. Analysis of coordinated therapy and results. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med. 1975;123(3):588-97.
4. Weiss C, Averbuch PF, Steiner GC, Rusoff JH. Synovial chondromatosis and instability of the proximal tibiofibular joint. Clin Orthop Relat Res. 1975;108:187-90.
5. Masiá A, Almazán Moga A, Velasco P, Reventós J, Torán N, Sánchez de Toledo J, et al. Notch-mediated induction of N-cadherin and $\alpha 9$ -integrin confers higher invasive phenotype on rhabdomyosarcoma cells. Br J Cancer. 2012; 107:1374–83.
6. Prado López T, García Beracuerto L, Guerra Cruz G. MEDICIEGO. 2005 [citado 12 Ago 2013];11(1). Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol11_01_05/revisiones/r4_v11_0105.htm
7. Rodríguez Obaya T, Popjristova Popova E, Mijova T. Estudio inmunohistoquímico en rhabdomyosarcoma. Rev Cubana Oncol. 1990;6(2):212-7.
8. Verdecia Cañizares C, Alonso Pérez M, Portugués Díaz AM. Un caso inusual de rhabdomyosarcoma. Rev Cubana Pediatr. 2011 [citado 12 Ago 2013]; 83(3). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312011000300010&lng=es&nrm=iso&tlng=es

Recibido: 22 de octubre de 2013.

Aprobado: 26 de noviembre de 2013.

David Alexander Junco Gelpi. Hospital General Docente "Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso", avenida Cebreco, km 1½, reparto Pastorita, Santiago de Cuba, Cuba.

Correo electrónico:

djunco@medired.scu.sld.cu