

PRESENTACION DE UN CASO CLÍNICO

Rabdiomiosarcoma pleomórfino de muslo derecho. Estudio de caso

Dr. Luis Alfonso Varona Vázquez

Especialista 1er grado en M.G.I

Especialista en 1er grado Oncología y Radioterapia

Profesor Instructor

Hospital General Docente Dr. Gustavo Aldereguía Lima. Cienfuegos. Cuba

RESUMEN

Se realiza la presentación del caso clínico de una paciente de 57 años de edad, atendida en el Servicio de Ortopedia y Tramatólogía y el servicio de Oncología del Hospital General Docente Dr. Gustavo Aldereguía Lima de la provincia de Cienfuegos por presentar aumento de volumen de cara interna del muslo derecho, no doloroso a la palpación superficial y profunda, presentando además en su cuadro clínico parestesia en ese miembro inferior derecho. Los resultados de los estudios clínicos imagenológicos y la biopsia incisional permitieron identificar un rabdomiosarcoma pleomórfico, procediéndose a tratamiento médico quirúrgico, así como tratamiento y seguimiento oncológico.

Palabras claves: Rabdomiosarcoma pleomórfico, biopsia incisional, radioterapia y quimioterapia.

INTRODUCCION

El Rbdomiosarcoma es un tumor maligno de músculo estriado. Es un tipo de cáncer poco frecuente que se forma en el tejido blando, específicamente en los músculos esqueléticos o en órganos huecos como la vejiga o el útero.

Es el sarcoma de partes blandas (tejidos blandos) más frecuente en la infancia, con una incidencia del 65%. Puede aparecer en cualquier parte del cuerpo, incluido donde no hay músculo estriado. Esto pasa porque las células músculo-estriadas se forman a partir de las mesenquimales, que son células embrionarias, es decir, células que aún no están diferenciadas y que se pueden convertir en diversos tipos de células.

Por su histología se puede subdividir en 4 formas principales:

- Embrionario (60%)
- Botrioide (sarcoma botrioide) alcanza 6 % y solo el 10 % aparece durante el primer año de vida.
- Alveolar (20%) se considera el más agresivo y se presenta en la adolescencia.
- Pleomórfico (10%) y se da más en adultos de 30 a 60 años. Esta forma se presenta generalmente en las extremidades . Suele formarse en el interior del músculo y también puede afectar la piel.

Las localizaciones más frecuentes son: extremidades (21%), retroperitoneo (13%), cabeza y cuello (11%), aparato genitourinario (11%), paratesticular (11%), órbita (11%), próstata (4%) y áreas misceláneas (21%) que son otras localizaciones distintas a las mencionadas.

En casos poco frecuentes el rbdomiosarcoma puede estar vinculado a la neurofibromatosis, un trastorno genético que hace que se formen tumores en los tejidos nerviosos. Aunque se necesita más investigación que lo confirme, en casos poco frecuentes puede estar vinculado a ciertos síndromes hereditarios, como el síndrome de Li-Fraumeni, el síndrome de Beckwith-Wiedemann o el síndrome de Costello.

Sus causas se desconocen y al parecer se presenta esporádicamente. Pero tener ciertos síndromes hereditarios poco frecuentes puede aumentar ligeramente el riesgo.

Las translocalizaciones en el rbdomiosarcoma se presentan en los genes PAX 3 y PAX 7. Son dos genes que codifican la formación de proteínas y son genes esenciales para el desarrollo de los mioblastos (células madre que dan lugar a las células musculares). Cuando el factor de transcripción FOXO1A se une a estos genes presenta una capacidad de transformación celular, inhibición de la diferenciación miogénica y de la apoptosis.

La metástasis afectan al 35% de los pacientes con rbdomiosarcoma. Se produce a distancia o a nivel local. Y los órganos más afectados son: el hígado, el cerebro y los pulmones.

Los síntomas varían dependiendo de la localización del tumor.

Los tumores en la nariz o en la garganta pueden causar sangrado, congestión, problemas para deglutir o problemas neurológicos si se extienden al cerebro.

Los tumores alrededor de los ojos pueden causar protrusión ocular, problemas con la visión, hinchazón alrededor del ojo o dolor. Los tumores en los oídos pueden causar dolor, hipoacusia o hinchazón

Si el cáncer se encuentra en el aparato reproductor o urinario, los signos y síntomas pueden comprender entre otros: problemas para iniciar la micción o tener deposiciones, o a control deficiente de la orina y una masa o sangrado en la vagina o el recto.

Si el cáncer se encuentra en los brazos o las piernas los signos y síntomas pueden comprender entre otros:

- Hinchazón o bulto en el brazo o la piernas
- Dolor en la zona afectada aunque a veces no hay dolor.

El rabdiosarcoma es uno de los sarcomas de partes blandas de mayor malignidad, con una resección local radical estándar o amputación posee una tasa de supervivencia en niños de hasta 5 años del 30% y en adultos entre el 40 y 50 %.

El tratamiento es similar y consiste en la resección radical o su equivalente (perfusión aislada de la extremidad, más resección local seguida de radioterapia) para lograr alcanzar un control total a nivel local, además de la quimioterapia coadyuvante con múltiples medicamentos para el control y seguimiento de esta patología.

CASO CLÍNICO

Se describe el caso clínico de una paciente de 57 años de edad, del sexo femenino, raza mestiza, que acudió en el mes de Septiembre del año 2010 al Servicio de Ortopedia y Traumatología del Hospital General Docente Dr. Gustavo Aldereguía Lima de la provincia de Cienfuegos por presentar aumento de volumen del muslo derecho en su cara posterior, de consistencia pétreo y adherida a planos profundos, no doloroso a la palpación superficial y profunda, además presentaba parestesia de ese miembro inferior derecho.

- Antecedentes patológicos personales: operada de tabique nasal (2001), faringitis crónica, histerectomía por fibromas uterinos (1994)
- Antecedentes patológicos familiares: No refiere.

Examen físico de la paciente:

Paciente brevilineo, con aumento de volumen en la cara posterior del muslo derecho, 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 los planos profundos.

Se le indican a la paciente los estudios preoperatorios, ultrasonido de partes blandas y biopsia incisional.

Resultado del ultrasonido de partes blandas: Imagen de aspecto tumoral (10 x8 cm) en plano muscular profundo del muslo derecho, avascular.

Radiografía de fémur: partes blandas aumento de volumen a expensa del musculo de la cara posterior del muslo derecho y partes óseas normales.

Tomando como decisión intervenir quirúrgicamente el 24 de Enero/2011 de un Liposarcoma con BSQ positivo, se decide reoperar el 10 de febrero/2011 por sepsis de la herida quirúrgica donde se decide en Consulta de Multidisciplinaria de Tumores periféricos del Servicio de Oncología remitirla a la Consulta Central de Tumores Periféricos en el Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología en la Ciudad de La Habana.

La paciente es ingresada en este servicio y deciden reoperar nuevamente por tercera ocasión en día 4 de mayo/2011

Resultado según estudios histológicos:

- Biopsia incisional: sarcoma sinovial
- Biopsia de la masa tumoral: rhabdomyosarcoma pleomófico (B11-670)

Después de realizada esta intervención y de cicatrizada la herida, se decide tratamiento con Poliquimioterapia con Adriamicina mas Fosmamida mas Mesna cada 21 días durante 8 ciclos el cual concluyó el 11/2011. (Figura 1)

Posteriormente radioterapia complementaria con teleterapia a una dosis de 6200 cgy. Una vez culminado dicho tratamiento continua con seguimiento en consulta de forma mensual por un año, luego cada 3 meses por 3 años, posteriormente cada 6 meses por un periodo de 2 años y de forma anual cada 2 años.



Figura No. 1

Actualmente se encuentra en consulta de seguimiento por su oncólogo de cabecera en interrelación con la consulta de TP del Instituto Nacional de Oncología y Radiología considerando sus resultados un logro del servicio de Oncología del Hospital Provincial Dr. Gustavo Aldereguía Lima de la provincia de Cienfuegos.

COMENTARIOS

Como se detalla con anterioridad este tipo de tumor se presenta en adultos de 30 a 60 años y surgen como masas de crecimiento lento.

En la bibliografía nacional e internacional se reflejan rabdiomiosarcomas localizados más frecuentes como se detalla a continuación: extremidades (21%), retroperitoneo (13%), cabeza y cuello (11%), aparato genitourinario (11%), paratesticular (11%), órbita (11%), próstata (4%) y áreas misceláneas (21%) que son otras localizaciones distintas a las mencionadas. El pronóstico y las decisiones del tratamiento dependerán del tipo de rabdomiosarcoma, del lugar donde aparece, el tamaño del tumor y de si el cáncer se ha diseminado. El tratamiento puede comprender la cirugía, la quimioterapia y la radioterapia.

Los resultados han mejorado de manera significativa gracias a los avances importantes en el tratamiento de esta tipología de cáncer.

Una vez diagnosticado el seguimiento debe ser de manera continuada, en el caso de referencia esta paciente necesito tratamiento quirúrgico y atención por el servicio de Oncología. Su seguimiento por parte de este servicio aun se mantiene.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.

1. Enciclopedia Digital Wikipedia 2017
2. Schwartzmann G, Spittle MF Embryonal rhabdomyosarcoma of the hand. A case of mediastinal relapse 103 month after treatment.
3. Verdecia Cañizares C, Alonso Pérez M, Portugués Díaz AM. Un caso inusual de rhabdomyosarcoma. Rev. Cubana Pedriatría. 2011 (citado agosto 2013). Disponible en <http://scielo.sld.cu>
4. Junco Gelpi DA, Blanco Trujillo F, Montoya Cardero LE. Rhabdomyosarcoma de muslo. Revista Medisan Vol.19. Santiago de Cuba. Febrero 2015.
5. Rodríguez Obataya T. Estudio Inmunohistológico en rhabdomyosarcoma. Revista cubana de Oncología. 1998.
6. Rhabdomyosarcoma. Síntomas y causas. Disponible en <http://www.mayoclinic.com>
7. Leonard H. Wexler, MD. Efectos a largo plazo del tratamiento del rhabdomyosarcoma. Memorial Sloan-Kettering Cancer Center. New York, NY. 2010
8. Ferrari A, Dileo P, Casanova M, et. al. Rhabdomyosarcoma in adults: A retrospective analysis of 171 patients treated at single institution. Cancer 2003; 98:571-580.
9. Hennekam RC. Costello syndrome: an overview. American Journal of Medical Genetics 2003; 117C:42-48
10. Olarte Requeiro P. Rhabdomyosarcoma retroperitoneal en el adulto. Revista Colombiana de Cirugía. Colombia. 2012. Disponible en <http://www.scielo.org.co>
11. Delgado Guerrero F. Rhabdomyosarcoma. Reporte de un caso. Disponible en <http://www.medigraphic.com/juarez>
12. Heredero Zorzo O. Rhabdomyosarcoma paratesticular metastásico. Revista Española de Oncología. Disponible en <http://Scielo.isciii.es>
13. National Cancer Institute website. Childhood rhabdomyosarcoma treatment (PDQ)-health professional version. Disponible en www.cancer.gov/types/softtissue-sarcoma/hp/rhabdomyosarcoma-treatment-pdq. Update febrero 2018