

Rabdomiosarcoma pleomórfico retroperitoneal gigante

Giant Retroperitoneal Pleomorphic Rhabdomyosarcoma

Royland Bejerano Durán^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-6333-5743>

Guillermo Marino Rosa Gómez¹ <https://orcid.org/0009-0005-8294-4279>

Llpsy Teresa Fernández Santiesteban² <https://orcid.org/0000-0002-1276-7554>

¹Facultad de Ciencias Médicas 10 de Octubre. Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Hospital Docente Clínico Quirúrgico 10 de Octubre. La Habana, Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas de la Habana. Instituto de Posgrado Hospital Docente Clínico Quirúrgico Hermanos Amejeiras. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: roylandbejerano@gmail.com

RESUMEN

Introducción: El rabdomiosarcoma es un tumor maligno raro que deriva del tejido muscular, que va adherido a los huesos y de causa desconocida. Puede presentarse en cualquier parte del cuerpo, generalmente lo hace en la cara, el cuello, las extremidades y el aparato urogenital.

Objetivo: Presentar las características clínicas y radiológicas de un rabdomiosarcoma pleomórfico retroperitoneal gigante.

Presentación de caso: Se trató de un paciente masculino de 79 años de edad, el cual presentaba una masa tumoral que ocupaba todo el hemiabdomen izquierdo. Al realizar estudios imagenológicos se determinó un tumor retroperitoneal gigante que fue extirpado exitosamente por cirugía.

Conclusiones: Los rabdomiosarcomas son tumores malignos que rara vez se presentan en la tercera edad, dichos tumores tienen un crecimiento rápido que compromete estructuras importantes y provoca complicaciones en la vida del paciente.

Palabras clave: cirugía oncológica; rabdomiosarcoma; tumores retroperitoneales.

ABSTRACT

Introduction: Rhabdomyosarcoma is a rare malignant tumor derived from muscle tissue, which is attached to bones and of unknown cause. It can occur anywhere in the body, usually in the face, neck, extremities and urogenital tract.

Objective: To report the clinical and radiological characteristics of a giant retroperitoneal pleomorphic rhabdomyosarcoma.

Case report: This was a 79-year-old male patient, who had a tumor mass that occupied the entire left hemiabdomen. When performing imaging studies, a giant retroperitoneal tumor was determined, which was successfully removed by surgery.

Conclusions: Rhabdomyosarcomas are malignant tumors that rarely occur in the elderly; these tumors have a rapid growth that compromises important structures and causes complications in the patient's life.

Keywords: oncologic surgery; rhabdomyosarcoma; retroperitoneal tumors.

Recibido: 10/10/2023

Aceptado: 30/10/2023

Introducción

Los tumores primarios del retroperitoneo representan un grupo infrecuente de neoplasias, las cuales pueden ser tumores sólidos o quísticos, benignos o malignos y se desarrollan en el espacio retroperitoneal a partir de tejidos propios del mismo (linfático, nervioso, vascular, muscular de sostén, conectivo y fibroareolar) independientes de los órganos y los grandes vasos.⁽¹⁾ Lobsteiny Witzel en 1820 fueron los que denominaron a estas neoformaciones con el término de tumores retroperitoneales, sustituyendo los antiguos términos.^(1,2)

El rhabdomyosarcoma es un tumor maligno raro que deriva del tejido muscular que va adherido a los huesos y de causa totalmente desconocida. Afecta principalmente la cabeza, el cuello, el sistema urinario, el reproductor, los brazos y piernas; aunque se puede encontrar en todo el cuerpo, su forma de presentación más rara en el espacio retroperitoneal.⁽²⁾ Estos tumores pueden afectar a cualquier edad, con mayor frecuencia en los pacientes de edades pediátricas, y es raro encontrarlo en pacientes de la tercera edad.⁽³⁾ Esta enfermedad fue descrita inicialmente por Webner en 1854.⁽⁴⁾

Se han descrito tres tipos histológicos: embrionario (60 %), alveolar (20 %) y pleomórfico (1 %).^(5,6,7) El pronóstico y las decisiones de tratamiento dependen del tipo de rhabdomyosarcoma, a partir de dónde comienza, el tamaño del tumor y si el cáncer se ha extendido. El tratamiento suele consistir en una combinación de cirugía, quimioterapia y radioterapia.⁽³⁾

El rhabdomioma constituye aproximadamente el 3,5 % de los casos de cáncer entre los niños de 0 a 14 años y 2 % de los casos entre los adolescentes y los adultos jóvenes de 15 a 19 años de edad es una enfermedad curable en la mayoría de los niños que reciben terapia óptima, con más de 60 % de supervivencia a los 5 años después del diagnóstico.^(8,9)

Dichos tumores tienen una forma de presentación en ocasiones inusual, con una evolución y crecimiento rápido, por lo cual puede extenderse considerablemente y comprimir estructuras importantes en el abdomen.

Por dicha razón se decidió realizar un artículo de caso clínico con el objetivo de presentar las características clínicas y radiológicas de un rhabdomioma pleomórfico retroperitoneal gigante.

Presentación del caso

Se presentó un paciente masculino de 79 años de edad de piel blanca con antecedentes previos de hipertensión arterial tratado con enalapril 20 mg 1 tableta cada 12 h, con una hiperplasia prostática benigna tratada con terazosina 1 tableta al día. El paciente refiere que notó un aumento de volumen considerable de más de 3 meses, que además nota una masa palpable en hemiabdomen izquierdo, y se acompaña de constipación y pérdida considerable de peso en el transcurso de lo planteado, no obstante comenta que no presenta dolor o algún otro síntoma.

Al examen físico se constata en la inspección una disminución de la masa corporal y un aumento considerable del volumen del abdomen. Tiene abdomen distendido con predominio del hemiabdomen izquierdo, blando, depresible, no doloroso a la palpación superficial y profunda, se localiza una masa tumoral de gran tamaño que toma el hipocondrio izquierdo, el flanco izquierdo y la fosa ilíaca izquierda superior y con ruidos hidroaéreos presentes.

Se le indica al paciente una batería de complementarios humorales: hemoglobina 8,2 g/dL, hematocrito 28,8 %, leucograma $5,5 \times 10^9/L$, tiempo de sangrado 1 min, tiempo de coagulación 8 min, plaquetas $293 \times 10^9/L$, eritrosedimentación 3,58 mm/h, grupo y factor A+.

Se realizaron, además estudios imagenológicos, los cuales fueron ultrasonido abdominal, radiografía simple de abdomen y tomografía axial computarizada (TAC) de abdomen simple.

Ultrasonido abdominal

Se observó en la región del flanco izquierdo, el mesogastrio y en la fosa iliaca izquierda superior una gran imagen hiperecogénicas imposible de medir, con ecoestructuras complejas de bordes bien delimitados, y no se logró definir de que órgano depende. Se observaron adheridas asas intestinales con contenido fecal que no se encuentran en lucha. No presenta líquido libre en la cavidad.

Radiografía simple de abdomen

Se realiza radiografía simple de abdomen en bipedestación, con vista anteroposterior, en el cual se pudo observar un aumento de la radioopacidad marcado en el hemiabdomen izquierdo y borramiento de la sombra de los músculos psoas mayor (fig. 1).



Fig. 1- Radiografía simple de abdomen.

Tomografía axial computarizada (TAC)

En los cortes pulmonares basales se observó un discreto engrosamiento pleural hasta 10 mm basal posterior izquierda. En el área cardíaca el límite superior de lo normal, en el cual se observó un leve derrame pericárdico hasta 8 mm circunferencial. Además, una pequeña imagen quística de 14 mm en segmento VII, una leve hepatomegalia de más menos 2 cm. En cuanto al bazo, la vesícula y ambas glándulas suprarrenales con una morfología normal, el páncreas sin alteraciones por este estudio.

El riñón derecho de morfología conservada, sin litiasis ni ectasia. En tanto el riñón izquierdo impresiona la lesión tumoral dependiente de su polo inferior (donde no se

define la interfase) 188x124 mm en corte axial, con áreas de menor densidad, polilobulados, con calcificaciones groseras de hasta 17 mm. Además, una alteración directa de la grasa perirrenal. La aorta abdominal con calibre normal y con presencia de calcificaciones, no se precisó ganglios mayores de 10 mm, y no tiene líquido libre en la cavidad abdominal (fig. 2).

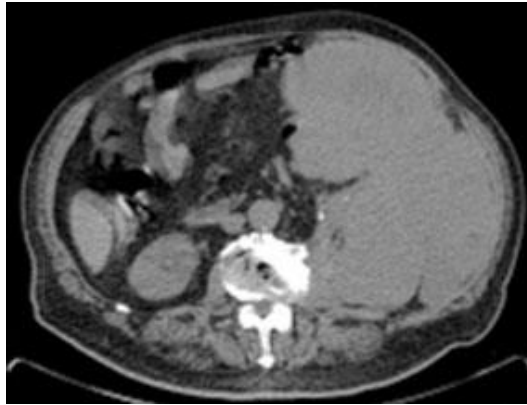


Fig. 2- Tomografía axial computarizada de abdomen, corte horizontal.

A partir de tener todos los resultados del paciente, el equipo médico decide el ingreso en la institución para realizarle un tratamiento quirúrgico.

Durante la intervención quirúrgica se realiza la laparotomía exploratoria, la exéresis del tumor retroperitoneal y nefrectomía izquierda. Se lleva a cabo una incisión media supraumbilical con apertura por planos hasta el retroperitoneo, encontrándose una masa tumoral, a la cual se le realiza exéresis total, además de nefrectomía izquierda, una ligadura de los vasos renales y del uréter izquierdo. El sangrado de 2 000-3 000 mL. La colocación y el drenaje aspirativo en el retroperitoneo. El cierre se realizó por planos y se culminó el procedimiento sin complicaciones. La pieza quirúrgica es enviada a patología para establecer un diagnóstico definitivo (fig.3).



Fig. 3- Pieza quirúrgica extirpada totalmente.

Se recibió el resultado de anatomía patológica como rhabdomioma pleomórfico de retroperitoneo, la lesión que se extiende hasta los bordes de la sección quirúrgica. Además, se recibe nefrectomía izquierda, riñón sin cápsula y no se identificó invasión tumoral, por lo que no se identifica suprarrenal en la muestra enviada.

El paciente culmina su estancia en la institución sin complicaciones y es dado de alta a la semana de operado y continúa su vida normal, al mismo tiempo recibe su tratamiento con quimioterapia.

Discusión

A pesar de la poca bibliografía actualizada existente en las bases de datos sobre el tema se pudieron recolectar ciertos datos de gran utilidad e importancia para el estudio de esta afección. Junco y otros⁽⁷⁾ comentan al respecto que 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 meninges), 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.

Según Ortiz y otros,⁽⁴⁾ Vega y otros,⁽⁵⁾ Monroy y otros⁽⁶⁾ y Juncos y otros⁽⁷⁾ coinciden en que la mayoría de los tumores retroperitoneales, en especial los rhabdomiomas, además de los teratomas y los neuroblastomas, son más frecuentes en la infancia, y coinciden en que el 85 % de los tumores retroperitoneales son malignos y que de estos, cerca de un 50 % son sarcomas, lo cual hace interesante el caso presentado, porque ocurre en un paciente anciano. Se describen 3 tipos histopatológicos de los cuales el pleomórfico es el más raro, ya que representa un 1 % de los rhabdomiomas de rápido crecimiento y de gran malignidad.⁽²⁾

El diagnóstico es clínico imagenológico, y se debe utilizar una serie de estudios para identificar los tumores como son:

- Radiografía simple de abdomen: se encuentran signos que sugieren una masa retroperitoneal, aumento de la radioopacidad, desplazamiento o alteración de la sombra renal, posible borramiento de la sombra músculo psoas mayor y desplazamiento de los gases intestinales,⁽²⁾ lo cual ha quedado plasmado en la radiografía del paciente en cuestión.

- _ Radiografía simple de tórax: puede observarse ascenso de las hemidiafragmas que permite valorar la existencia de metástasis pulmonar.⁽¹⁾
- _ Ecografía abdominal: permite distinguir la naturaleza quística o sólida del tumor, así como determinar su volumen, topografía y situación en correspondencia con la vena cava inferior.⁽²⁾
- _ Tomografía axial computarizada y resonancia magnética nuclear: resultan las técnicas más importantes para el estudio de estas afecciones, siendo su principal ventaja, ya que permite el estudio del tumor en todos los planos del espacio, ya que proporciona una nueva apreciación preoperatoria de la anatomía, estructura y vascularización del tumor. Además, permiten identificar metástasis e infiltración hacia órganos vecinos o a distancia.^(1,2)

La evaluación médica multidisciplinaria precoz y oportuna permitirá siempre establecer un diagnóstico y un tratamiento adecuado que mejoren el pronóstico de quienes padecen esta enfermedad.^(5,6) 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.

El tratamiento de elección para los tumores retroperitoneales es la cirugía exérecica de la totalidad de la lesión, aunque no siempre es posible por el compromiso infiltrativo que presentan y comprometen las estructuras vitales. La cirugía abierta continúa como el tratamiento estándar para los tumores retroperitoneales malignos como el rbdomiosarcoma. El abordaje tradicional se realiza por vía transmesentérica, porque esta permite abordar en la cavidad de forma amplia y bilateral.⁽²⁾ Este paciente necesitó tratamiento quirúrgico y atención por oncología.^(6,8,10)

Se concluye que los rbdomiosarcomas son tumores malignos que rara vez se presentan en la tercera edad, dichos tumores tienen un crecimiento rápido que compromete estructuras vecinas importantes y provocan complicaciones que ponen en peligro la vida del paciente. Es importante realizar un diagnóstico certero y un tratamiento efectivo y precoz para mejorar la calidad de vida de estos pacientes.

Referencias bibliográficas

1. Soler-Vaillant R, Mederos-Curbelo ON. Cirugía. Tomo V. Afecciones del abdomen y otras especialidades quirúrgicas. La Habana: Editorial Ciencias Médicas. 2018

[acceso 23/10/2023]. Disponible en: <http://www.bvscuba.sld.cu/libro/cirugia-tomo-v-afecciones-del-abdomen-y-otras-especialidades-quirurgicas/>

2. Soler-Villant R, Mederos-Curbelo ON, Garrido-García RJ. Tumores Retroperitoneales. Soler-Villant R, Mederos-Curbelo ON. Cirugía. Tomo V. Afecciones del abdomen y otras especialidades quirúrgicas. 1ra Edición. La Habana: Editorial de Ciencias Médicas; 2018.

3. MedlinePlus en español. Bethesda (MD): Biblioteca Nacional de Medicina (EE.UU). Rbdomiosarcoma. [acceso 23/10/2023]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/>

4. Ortiz-Arce CS, Tavares-De La Paz LA. Radiotherapy for rhabdomyosarcoma treatment in pediatric patients. Gac Mex Oncol. 2019;18(2):113-7. DOI: <https://doi.org/10.24875/j.gamo.19000169>

5. Vega-Betancourt N, Sandi-Jiménez P, Rodríguez-Santos IC. Rbdomiosarcomabotriode del aparato genital femenino en una adolescente virgen. Revista Cubana de Obstetricia y Ginecología. 2018 [acceso 23/10/2023];44(4):1-8. Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0138-600X2018000400006&lng=es

6. Monroy-Prado GA, Toledo-Bahena ME, Valencia-Herrera A, Ramírez-Cortés E, Mena-Cedillos C. Rbdomiosarcoma genitourinario variedad botrioides: informe de un caso. Dermatología CMQ. 2013 [acceso 23/10/2023];11(3):208-12. Disponible en: http://dcmq.com.mx/images/ediciones/DCMQ_2013_V11-N3.pdf

7. Junco-Gelpi DA, Blanco-Trujillo F, Montoya-Cardero E, Junco-Anaya DM, Anaya-Correoso SM. Rbdomiosarcomapleomórfico del muslo. MEDISAN. 2015 [acceso 23/10/2023];19(2):252. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S102930192015000200014&script=sci_arttext&lng=en

8. Olarte P, Duarte R, Lora A. Rbdomiosarcoma retroperitoneal en el adulto. Rev Colomb Cir. 2012 [acceso 23/10/2023];27(3):235-41. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/rcci/v27n3/v27n3a9.pdf>

9. Pampillo-Castiñeiras T, Reyes-Puentes LM, Díaz-Noda V, Lemus-Saraceni A, Sierra-Herrera. Rbdomiosarcoma vaginal embrionario. Rev Ciencias Médicas de Pinar del Río. 2018 [acceso: 23/10/2023];22(1):198-204. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942018000100025&lng=es

10. Verdecia-Cañizares C, Alonso-Pérez M, Portugués-Díaz AM. Un caso inusual de rbdomiosarcoma. Rev Cuban Pediatr. 2011 [acceso 23/10/2023];83(3):302-7.

Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312011000300010&lng=es

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.