

# Rabdomiosarcoma pleomórfico exofítico del muslo izquierdo: a propósito de un caso.

## Pleomorphic rhabdomyosarcoma exophytic of the left-hand thigh: a case report.

Gelsing Richard Vásquez – García<sup>1,2,a</sup>, Arturo Rafael – Heredia<sup>1,3,b,c</sup>

### RESUMEN

**Introducción:** El rabdomiosarcoma es un tumor mesenquimal altamente maligno que se origina a partir de músculo estriado. Los subtipos histológicos de rabdomiosarcoma son: embrionario, alveolar y pleomórfico. **Reporte:** Paciente mujer de 59 años de edad, inicia su enfermedad por una lesión tumoral de 0,5 cm asociada a eritema y prurito en muslo izquierdo. Posteriormente el tumor manifiesta crecimiento rápido de 20 cm en los últimos 6 meses. **Discusión:** En la biopsia el diagnóstico definitivo fue rabdomiosarcoma pleomórfico exofítico el cual es muy agresiva por lo que requiere diagnóstico y tratamiento oportuno.

**Palabras clave:** Tumor, rabdomiosarcoma pleomórfico, rabdomioblastos. (Fuente: DeCS-BIREME).

### ABSTRACT

**Introduction:** The rhabdomyosarcoma is a tumor highly malignant mesenchymal that they originate from skeletal muscle. The histological subtypes of rhabdomyosarcoma are: embryonic, alveolar and pleomorphic. **Reporte:** Woman patient of 59 elderly years, his disease for an injury initiates tumoral of 0.5 cm associated to erythema and strong desire in left-hand thigh. At a later time the tumor manifests fast growth of 20 cm in the last 6 months. **Discussion:** In the biopsy the definite diagnosis was pleomorphic rhabdomyosarcoma exophytic which is very aggressive so that you require diagnosis and opportune treatment.

**Key words:** Tumor, pleomorphic rhabdomyosarcoma, rhabdomyoblasts. (Source: MESH-NLM).

### INTRODUCCIÓN

El rabdomiosarcoma es un tumor mesenquimal altamente maligno que se origina a partir de músculo estriado. Se caracteriza por la existencia de células llamada rabdomioblastos<sup>(1)</sup>. La causa del rabdomiosarcoma se desconoce. Este sarcoma de partes blandas es más frecuente en la infancia y la adolescencia, aparece habitualmente antes de los 20 años<sup>(2,3)</sup>.

El rabdomiosarcoma es una neoplasia que muestra diferenciación hacia músculo estriado y representa más comúnmente en la región de la cabeza y el cuello (35-40%), seguido por la zona genitourinaria (26%) y las extremidades

(15-20%)<sup>(4)</sup>. Los subtipos histológicos de rabdomiosarcoma son: embrionario, alveolar y pleomórfico<sup>(3)</sup>.

El rabdomiosarcoma embrionario es la variante más común<sup>(3)</sup>; la mayoría de los casos se presentan en niños de entre tres y doce años de vida y se localiza más frecuentemente en cabeza y cuello (meninges, órbita, nasofaringe, oído medio y cavidad oral)<sup>(4)</sup>. También en la próstata y la región paratesticular<sup>(3)</sup>.

El tipo alveolar, se presenta entre los 10 y 25 años de vida; afecta principalmente los músculos grandes del tronco, de los brazos, y de las piernas, la región perineal y la perirectal; afecta típicamente a niños o adolescentes<sup>(4)</sup>. El rabdomiosarcoma embrionario es el tipo más frecuente y representa el 60 % de los rabdomiosarcomas; en cambio el rabdomiosarcoma alveolar representa aproximadamente el 20 % de los rabdomiosarcomas<sup>(3)</sup>. Los rabdomiosarcomas embrionarios y alveolares surgen principalmente en los niños y adolescentes, por lo que se agrupan bajo el término de juveniles<sup>(5)</sup>.

La variante pleomórfica, se presenta casi exclusivamente y es la más común en adultos; su localización es primordialmente en muslos<sup>(4,6)</sup>. El subtipo pleomórfico de rabdomiosarcoma se diagnostica histológicamente en 19% de los casos de adultos y se caracteriza por la biología agresiva y un pronóstico significativamente peor en comparación con los otros subtipos histológicos<sup>(7)</sup>.

El rabdomiosarcoma la mayor parte se presentan en los diez primeros años, pero los casos de la región paratesticular y las extremidades también pueden aparecer en la adolescencia. Raras veces, los casos se desarrollan congénitamente o en adultos mayores de 40 años de edad<sup>(5)</sup>.

Este caso clínico es importante porque el rabdomiosarcoma es un tumor raro en adultos, es más frecuente en niños y adolescentes<sup>(8)</sup> y la variante pleomórfica es aún más rara

1. Facultad de Medicina Humana de la Universidad Nacional de Ucayali. Pucallpa, Perú.  
2. Sociedad Científica de Estudiantes de Medicina de Ucayali (SOCIEMU). Pucallpa, Perú.  
3. Hospital II Amazónico de Yarinacocha. Pucallpa, Perú.  
a. Estudiante de Medicina.  
b. Médico cirujano especialista en Anatomía Patológica.  
c. Magister en Salud Pública y Gestión Sanitaria.

dentro de los diferentes grupos etéreos pero si se da en el adulto es común a comparación que las variantes embrionarias y alveolares<sup>(6)</sup>.

## REPORTE

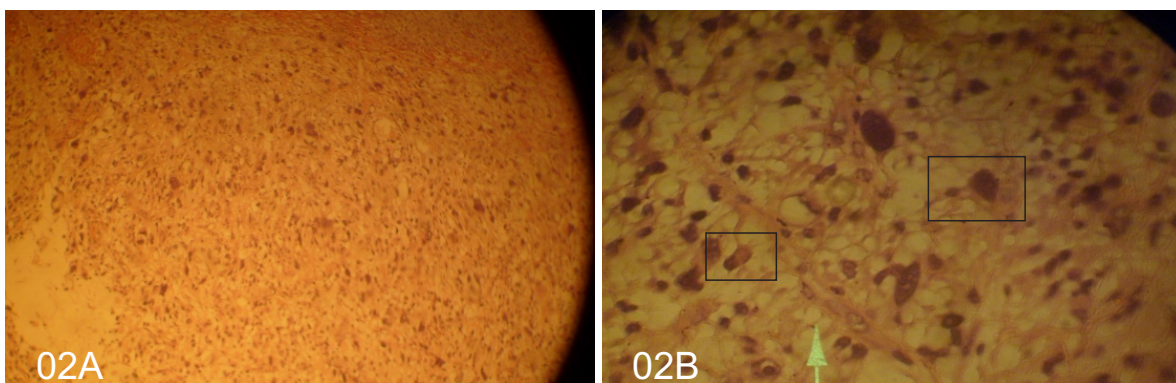
Paciente mujer de 59 años de edad, natural y procedente de Pucallpa, raza mestiza, ama de casa que acudió al Hospital regional de Pucallpa por presentar cuadro de 7 meses de evolución caracterizado por: lesión tumoral de 0,5 cm asociado a eritema y prurito que posteriormente evolucionó a tumoración indolora de 20 cm de crecimiento rápido en los últimos 6 meses en la región anterior del muslo izquierdo y sangrado en los últimos 15 días, pérdida de la motilidad, acompañado de astenia, adinamia y disminución del apetito.

No presenta antecedentes personales patológicos en la infancia, adolescencia ni en la adultez. Tampoco tuvo antecedentes quirúrgicos, sólo refiere que tuvo un accidente en el pie derecho hace 20 años.

En el primer mes en dermatología se examinó la tumoración de

0,5 cm del muslo izquierdo que no comprometía el hueso. En el cual se diagnosticó micetoma (micosis profunda) y sarcoma. Se pidió ecografía de partes blandas y se observó múltiples áreas hipocogénicas de aspecto nodular concluyente. Se diagnosticó lesión focal cutánea de aspecto multinodular confluyente de aspecto proliferativo.

A los 7 meses la tumoración manifestó crecimiento exofítico con sangrado y áreas necróticas en la región anterior en el tercio medial del muslo izquierdo de unos 20 cm aproximadamente en el servicio de cirugía (ver figura N°01, 02). Se le extrae biopsia del tumor y anatomía patológica informa que está constituido por células neoplásicas malignas fusiformes pleomórficas con áreas de necrosis con presencia de rbdomioblastos. Por lo tanto el diagnóstico definitivo fue rbdomiosarcoma pleomórfico exofítico del muslo izquierdo (ver figura N° 03, 04). En cirugía se determinó desarticular todo el miembro inferior izquierdo y luego referirlo a Lima para el tratamiento con quimioterapia. Pero la paciente rechazó el tratamiento quirúrgico y pidió alta voluntaria. Su pronóstico es desfavorable.



**Figura N°02:**A) Aumento de 100. Tinción Hematoxilina-eosina. Vista panorámica de los rbdomioblastos, B) Aumento a 400. Presencia de rbdomioblastos con células fusiformes redondeadas con estriás transversales con citoplasma muy eosinofílico.

## DISCUSIÓN

Este caso representa la variante más común de rabdomiosarcoma en adultos sobre todo localizado en extremidades<sup>(4)</sup>. Lo cual representa el 14-23% de localización de los rabdomiosarcomas, a pesar de ello en raras ocasiones, los casos se desarrollan congénitamente o en adultos mayores de 40 años de edad en general<sup>(5)</sup>.

La presencia del rabdomiosarcoma pleomórfico del muslo es una patología poco frecuente. De todos los tumores malignos del sistema osteomioarticular diagnosticados en Servicio de Investigación y Desarrollo del Complejo Científico Ortopédico Internacional "Frank País" en el período comprendido entre enero de 1990 y diciembre de 1999 los rabdomiosarcomas representaron el 3,4 % que son 6 pacientes de los 173 pacientes en total. Entre los 6 pacientes que tuvieron rabdomiosarcoma sólo 3 tuvieron afectado el muslo y eran menores de 40 años; en cambio los 3 restantes tenían afectado el antebrazo y eran mayores de 40 años<sup>(9)</sup>.

Debido a la rareza de la enfermedad y la falta de grandes estudios prospectivos y controlados, muy pocos datos relacionados están disponibles. Sólo hay estudios con un pequeño número de pacientes<sup>(7)</sup>. Furlong et al<sup>(6)</sup>, reportaron 38 casos de rabdomiosarcomas pleomórficos (28 hombres y 10 mujeres). Estos pacientes presentan una masa de rápido crecimiento (con un tamaño medio de 6,9 cm) que implica principalmente la extremidad inferior. El tratamiento fue bastante desalentador ya que aproximadamente el 70% de los pacientes murieron de la enfermedad dentro de los 20 meses.

Gaffney et al<sup>(10)</sup>, informó de 11 casos de rabdomiosarcomas pleomórficos (10 hombres y 1 mujer, con una edad mediana de 56 años) que el sitio más común de presentación de la enfermedad fue en el muslo. De los 8 casos que tuvieron un seguimiento clínico, un paciente sólo vivió 20 meses después del diagnóstico inicial, mientras que los restantes 7 pacientes habían muerto a los 2-28 meses después del diagnóstico.

Un análisis retrospectivo de vigilancia terminó en una base de datos de 205 adultos y 17 niños con rabdomiosarcoma pleomórfico, lo cual fue publicado por Sultán y et al. El estudio reveló que los adultos demuestran un peor pronóstico independientemente del sitio de origen del tumor o el subtipo histológico. El rabdomiosarcoma pleomórfico en adultos tiene un pronóstico significativamente peor que la de otros sarcomas pleomórficos que se inicia sobre todo en las extremidades de los hombres adultos con una edad media de 49 años, lo cual se cumple en este caso reportado. Por lo tanto, el diagnóstico correcto y oportuno del rabdomiosarcoma pleomórfico es importante<sup>(6)</sup>.

Se debe hacer el diagnóstico diferencial con histiocitoma fibroso maligno (a veces considerado como "sarcoma pleomórfico") y el leiomioma pleomórfico<sup>(6)</sup>. Apesar de la experiencia que se tenga en el diagnóstico clínico de este tumor, se recomienda el estudio mediante biopsia de la lesión con la presencia de rabdomioblastos para su confirmación<sup>(11)</sup>. Nuestra sugerencia previa que en estos pacientes deberían ser

referidos a los centros especializados para recibir tratamiento óptimo<sup>(7)</sup>.

**Conflicto de Interés:** Los autores declaran no tener conflictos de interés.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Boulma R, Gargouri MM, Sallemi A, Chlif M, Fitouri Z, Kallel Y, et al. Paratesticular pleomorphic rhabdomyosarcoma: a report of two cases. Hindawi Publishing Corporation. 2013:1-4.
2. Lafont A, García de Davila MT, Solernou V, Rose A, Bignon H. Rabdomiosarcoma de la vía biliar: Presentación de un caso. Arch Argent Pediatría. 2013;111(4):94-96.
3. Rosenberg A. Huesos, articulaciones y tumores de partes blandas. Patol Estructural Func Robins Cotran. 8° ed. España: Elsevier; 2010. p. 1253.
4. Padilla-Longoria R, González HM, Ortiz-Hidalgo C. Rabdomiosarcoma pleomórfico primario de laringe. Análisis inmunohistoquímico de un caso en un paciente adulto. Med Mex. 2007;52(4):206-11.
5. Borka K, Patai K, Rendek A, Sobel G, Paulin F. Pleomorphic rhabdomyosarcoma of the uterus in a postmenopausal patient. Pathol Oncol Res POR. 2006;12(2):102-4.
6. Furlong MA, Mentzel T, Fanburg-Smith JC. Pleomorphic rhabdomyosarcoma in adults: a clinicopathologic study of 38 cases with emphasis on morphologic variants and recent skeletal muscle-specific markers. Mod Pathol Off J United States Can Acad Pathol Inc. junio de 2001;14(6):595-603.
7. Koumariou A, Karageorgopoulou S, Machairas A, Liakakos T, Chranioti S, Dimitriadis G, et al. A pleomorphic rhabdomyosarcoma mimicking an inguinal hernia: a case report and review of the literature. Case Reports Oncol. 2012;5(1):74-9.
8. Chatterjee JS, Powell AP, Chatterjee D. Pleomorphic rhabdomyosarcoma of the diaphragm. J Natl Med Assoc. enero de 2005;97(1):95-8.
9. Figueroa AT, Carrasco LC, Centeno O de C, León FE, Álvarez JR. Experiencia en tumores malignos en el Complejo Científico Ortopédico Internacional «Frank País». Rev Cubana Ortop Traumatol. 2003;17(1-2):53-6.
10. Gaffney E, Dervan P, Fletcher C. Pleomorphic rhabdomyosarcoma in adulthood. Analysis of 11 cases with definition of diagnostic criteria. Am J Surg Pathol. 1993;17:601-9.
11. Beverly R, Hays D, Tefft M. Rabdomiosarcoma. Cancer Child Clin Manag. 2° ed. Berlin; 1996. p. 317.

### Correspondencia:

Gelsing Richard Vásquez García  
Teléfono: 961990948. RPM #166104  
Correo: [gelsingrv@gmail.com](mailto:gelsingrv@gmail.com)

### Revisión de pares:

Recibido: 15/08/2013  
Aceptado: 20/09/2013