

Un caso inusual de rhabdomiosarcoma

An unusual case of rhabdomyosarcoma

Caridad Verdecia Cañizares,^I Magda Alonso Pérez,^{II} Andrés Manuel Portugués Díaz^{II}

^IDoctora en Ciencias. Especialista de II Grado en Oncología y Cirugía Pediátrica. Servicio de Oncocirugía del Hospital Pediátrico Docente "William Soler". La Habana, Cuba.

^{II}Especialista de I Grado en Pediatría. Hospital Pediátrico Docente "William Soler". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Los sarcomas de partes blandas aparecen a cualquier edad, aunque son más frecuentes en la cuarta década de la vida. Se denominan así a aquellos tumores que se originan en las estructuras que soportan el cuerpo o envuelven los órganos y tejidos, y es el rhabdomiosarcoma el tumor de partes blandas más frecuente en edad pediátrica. Es rara la condición de intratabilidad, mientras que son frecuentes las recaídas tempranas y tardías después del tratamiento. Presentamos un caso de una paciente diagnosticada en etapa de recién nacida con una mala respuesta al tratamiento, con progresión en el curso de este (algo no habitual), pues, generalmente, existe una buena respuesta inicial y después puede haber recaídas.

Palabras clave: cáncer en pediatría, sarcoma de partes blandas, recién nacido.

ABSTRACT

The soft parts sarcomas appear in any age, although are more frequent in the fourth decade of life. Are called in this way, those tumors originating in structures supporting the body or surrounding the organs and tissues and it is the rhabdomyosarcoma the more frequent soft parts tumor present in children. It is uncommon the irritability whereas the early and late relapses are frequent. This is the case of a patient

diagnosed in the newborn stage with a poor response to treatment and progression during its course (something unusual), since generally, there is a good initial response and afterwards may be relapses.

Key words: cancer in children, soft parts sarcoma, newborn.

INTRODUCCIÓN

El rhabdomioma (RMS) es el tumor de partes blandas más frecuente en edad pediátrica. Dentro de sus variantes histológicas, el embrionario, es el más frecuente en estas edades, y sus localizaciones, en orden de frecuencia, son: cabeza y cuello, extremidades inferiores, y el tronco. Existe una variedad denominada botrioides que se observa en vías urinarias, la vejiga, la próstata, los genitales, el oído medio y la nasofaringe.^{1,2}

En general el RMS se manifiesta como una masa bien circunscrita, elástica, de color rojo vino, con superficie algo irregular. La variedad botrioides tiene aspecto polipoideo, que forma como racimos de uvas cubierta con una capa mucosa normal.^{1,3}

Más de la mitad de los pacientes con diagnóstico de RMS tienen la enfermedad diseminada. Se emplean a nivel mundial múltiples esquemas de tratamiento, y existen grupos cooperativos, como el grupo europeo de estudio de los sarcomas de partes blandas, que realizan ensayos clínicos para aumentar la supervivencia de los casos.^{4,5}

En nuestra publicación damos a conocer este caso en particular por la edad del diagnóstico en etapa de recién nacido, la forma de presentación simulando inicialmente una malformación vascular, y la progresión en el curso del tratamiento.

Caso clínico

Paciente femenina, de 4 meses de edad, mestiza, que al nacer se le detecta masa tumoral a nivel paravertebral izquierdo de 7 cm de longitud por 4,5 cm de ancho y 2,5 cm de grosor, estuvo ingresada en el servicio de neonatología de nuestro hospital, donde se le evaluó integralmente y no se encontraron otras alteraciones al examen físico. Los análisis sanguíneos están dentro de límites normales.

- Marcadores tumorales: ligera elevación de la deshidrogenasa láctica (LDH): 620 UI.
 - Rx de tórax: normal.
 - US torácico describe masa aspecto ecogénico, hipervascularizada, dependiente de músculo paravertebral izquierdo, de aproximadamente 6 cm de longitud por 4 cm de diámetro, sin calcificaciones, íntimamente adherida al músculo paravertebral izquierdo, y tampoco alteraciones óseas.
 - TAC: masa ecogénica, con densidad tumoral, que ocupa partes blandas paravertebral a la izquierda, sin infiltración ósea, ni calcificaciones. Mide 7,5 cm de largo por 4,2 cm de ancho y 2,5 cm de grosor.
 - Medulograma: negativo de infiltración por células ajenas al parénquima medular.
 - Encuesta ósea: negativo.
 - BAAF: elementos fusiformes, abundantes linfocitos, estroma fibroso.
-

Debido al crecimiento acelerado en una semana, se decidió operar, y se realizó resección macroscópica completa del tumor de partes blandas, aspecto carnosos lobulado con áreas de aspecto cerebroide, que no interesaba estructuras óseas ni cartilaginosas. El resultado de anatomía patológica arrojó rhabdomyosarcoma altamente indiferenciado, vimentina y desmina positivo, enolasa negativa.

A la semana de operada aparecen pequeñas lesiones en la pared abdominal anterior de pequeño tamaño, la mayor de todas con 1,5 cm de diámetro. Se hace entonces BAAF que arrojó positiva de metástasis del RMS, por lo que se decide iniciar de inmediato el tratamiento poliquimioterápico con la dosis de medicamento a un tercio debido a la inmadurez hepática y renal propia de la edad, empleando el esquema: vincristina, adriamicina y ciclofosfamida (VAC).

La respuesta al primer ciclo fue favorable, pues se redujo el tamaño de las lesiones nodulares subcutáneas y otras desaparecieron. En el segundo ciclo del tratamiento citostático se detectó progresión de nódulos que habían reducido, y la aparición de nuevas lesiones, por lo que se decide incrementar la dosis de los medicamentos a un 50 %, con muy poca respuesta. En el tercer ciclo se decide cambiar el tratamiento para un esquema superior, que incluía vincristina, doxorubicina y ciclofosfamida (ciclos 1, 3 y 4), e ifosfamida y etoposido (ciclos 2 y 5), pero al concluir se apreciaron nuevas lesiones en tronco y extremidades. La paciente empeoró progresivamente y requirió, por ello, ingreso en unidad de cuidados intensivos, donde falleció con múltiples lesiones nodulares diseminadas e insuficiencia ventilatoria que requirió intubación y ventilación mecánica hasta el momento en que fallece.

En la figura 1, A y B se muestran señalizadas las imágenes de las lesiones subcutáneas iniciales resultado de las metástasis a nivel de la pared toracoabdominal; y en la figura 2 se observa, señalizada, la progresión de las lesiones con un mayor diámetro.



Fig. 1. A y B. Se muestran señalizadas las imágenes de las lesiones subcutáneas iniciales resultado de las metástasis a nivel de la pared toracoabdominal.



Fig. 2. Se observa señalizada la progresión de las lesiones con un mayor diámetro.

DISCUSIÓN

A pesar de los adelantos existentes en el tratamiento del RMS, observamos que esta paciente presentó una evolución desfavorable con la aparición de lesiones subcutáneas múltiples, que respetó órganos como el pulmón, el hígado, el sistema nervioso central, la médula ósea y los huesos, que, con frecuencia, son metastizados por esta variante de tumor. Algunos autores reportan diversos casos con evolución tórpida y formas intratables, pero escasas.¹⁻³

El diagnóstico en la mayoría de los casos se basa en la clínica y la histología,^{3,4} y aunque en la edad pediátrica la variante histológica más frecuente es la embrionaria, se pueden ver otras como el alveolar y el pleomorfo en la adolescencia.^{2,5-7} Es destacada la utilidad de la cirugía para el diagnóstico y el tratamiento en la mayoría de los casos, aunque, por localizaciones difíciles por su proximidad a sitios vitales, muchas veces se plantea su uso después de haber logrado la reducción del tumor para lograr buenos resultados estéticos y funcionales.^{1,8-10} La quimioterapia, junto a la cirugía, han logrado una alta curabilidad, así como también con el empleo de las radiaciones ionizantes, aunque en pediatría tiene indicaciones muy precisas por las complicaciones que puedan surgir con su uso. Dentro de las drogas más empleadas se encuentra la ifosfamida en los esquemas de tratamiento de la enfermedad. Hoy día existen múltiples esquemas para lograr mayor efectividad sobre la enfermedad, pero algunos están aún en ensayos clínicos.¹¹⁻¹⁴

En este caso, lo sorprendente, además de su corta edad, es la intratabilidad e imposibilidad de emplear otras armas terapéuticas, como la radioterapia, dada la gran extensión que tendría que abarcarse, ya que las lesiones están diseminadas en la pared torácica y abdominal.

Se concluye que el RMS embrionario, de localización paravertebral, y la edad de presentación en etapa neonatal en pediatría es bastante inusual, pero sí se ratifica que la variedad histológica embrionaria es la más frecuente. En esta paciente la poca

respuesta al tratamiento quimioterápico multidrogas, así como la aparición de nuevas lesiones en el curso del tratamiento, hizo que presentáramos el caso para el conocimiento de la comunidad científica relacionada con el tratamiento a estos pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gómez E. Sarcomas de partes blandas. Tendencias actuales del tratamiento. Rev Cubana Oncol. 2001;17:7-10.
2. Díaz JR, Quiala LM, Cuevas I. Sarcoma de partes blandas de cabeza y cuello. Estudio de 30 años. Oncología. 2009;19:37-40.
3. Gibas JF, Ler JR, Discoll DL. Clinical importance of recurrence in soft tissue sarcomas. J Surg Oncol. 2000;73:81-6.
4. Bisongo G, Ferrari A, Bergeron C. The IVADO regimen-a pilot study with ifofosfamide, vincristine, actinomycin D and doxorubicin in children with metastatic soft tissue sarcoma: a pilot study of behalf of the european pediatric soft tissue sarcoma study group. Cancer. 2005;103:1 719-24.
5. Zorning C, Peiper M, Schoro S. Re-excision of soft tissue sarcoma after inadequate initial operation. Br Surg. 1995;82:278-9.
6. Díaz JR, Quiala LM, Cuevas I. Sarcoma de partes blandas de cabeza y cuello. Oncología. 2009;19:15-21.
7. Kruger S, Schimidt H, Kupker W. Fibrosarcoma associated with a benign cystic teratoma of ovary. Gynecol Oncol. 2002;84:150-4.
8. Bisogno G, De Bernardi B, Cordero Di Montzamolo L. A randomized comparison of ifosfamide administered as continuous or short infusion in children with soft tissue sarcoma. Med Pediatr Oncol. 2001;37:181.
9. Meazza C, Casanova M, Luksch R, Podda M, Favini F, Cefalo G, et al. Prolonged 14 days continuous infusion of high-dose ifosfamide with an external portable pump. Feasibility and efficacy in refractory pediatric sarcoma. Pediatr Blood Cancer. 2010;55:617-20.
10. Furlant M, Franceschi L. Pharmacology of ifosfamide. Oncology. 2003;65:2-6.
11. Carli M, Passone E, Perilongo G. Ifosfamide in pediatric solid tumors. Oncology. 2003;65:99-104.
12. Takamoto S, Sakura N, Yashiki M. Inactivation of de acrolein by sodium 2-mercaptoethanesulfonate using headspace-solid-phase microextraction gas chromatography and mass spectrometry. J Chromatogr B. 2003;791:365-69.
13. Meyer WH, Spunt SL. Soft tissue sarcomas of childhood. Cancer Treat Rev. 2004;30:269-80.

14. Arndt C, Halkins DS, Meyer WH, Sencer SF, Neglia JP, Anderson JR. Comparison of results of pilot study alternating vincristines/doxorubicine/cyclofosphamide and etopoxide/ ifosphamide with IRS-IV in intermediate risk rhabdomyosarcoma: a report from the Children's Oncology Group. *Pediatr Blood Cancer*. 2008;50: 33-6.

Recibido: 3 de marzo de 2011.

Aprobado: 13 de junio de 2011.

Caridad Verdecia Cañizares. Hospital Pediátrico Docente "William Soler". San Francisco y Perla, reparto Altahabana, municipio Boyeros. La Habana, Cuba. Correo electrónico: caryverd@infomed.sld.cu