

HOSPITAL GENERAL DOCENTE  
"CAPITÁN ROBERTO RODRÍGUEZ FERNÁNDEZ"  
MORÓN

**Presentación de un caso clínico de rabdomiosarcoma pleomórfico del músculo bíceps braquial derecho. Experiencia internacionalista**

**Clinical case Presentation of pleomorfic rabdomiosarcoma of right brachial biceps muscle. Internationalist experience**

Armando Rivero León (1), Margis Núñez Calatayud (2), Hellen Rivero Núñez (3), Alberto Rivero León (4).

**RESUMEN**

Se presenta un paciente de 68 años, sexo masculino, color de la piel blanca, diabético que acude a consulta externa del "Princess Margaret Hospital" de Tuvalu, país ubicado al noroeste de Australia en el Pacífico Sur, por cuadro de aproximadamente dos meses de evolución, caracterizado por aumento de volumen moderado en el músculo bíceps braquial del brazo derecho asociado a dolor. Se diagnostica inicialmente como un cuadro de origen infeccioso el cual no tuvo respuesta a la antibioticoterapia. Dos semanas después regresa por aumento progresivo de volumen de la lesión, intensificación del dolor además de discreta impotencia funcional. Se consulta con el cirujano cubano y se decide realizar biopsia por punción, la cual revela la presencia de células neoplásicas malignas, se decide realizar biopsia incisional la que corrobora el diagnóstico de rabdomiosarcoma pleomórfico, se realiza excéresis del mismo, se exponen las características, formas de presentación más frecuentes de esta enfermedad así como los factores pronósticos. Se consulta la literatura y se dan conclusiones finales.

**Palabras clave:** BÍCEPS BRAQUIAL/patología, RABDOMIOSARCOMA/diagnóstico.

1. Especialista de 2do Grado en Cirugía General. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Auxiliar. Investigador Agregado y Miembro de la Sociedad Cubana de Pedagogía.
2. Especialista de 2do Grado en Anatomía Patológica. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Asistente. Investigador Agregado.
3. Estudiante de 1er Año de la Carrera de Medicina.
4. Especialista de 2do Grado en Medicina General Integral. Máster en Educación Superior. Profesor Asistente. Investigador Agregado.

**INTRODUCCIÓN**

El rabdomiosarcoma es el tipo más común de sarcoma de tejido blando encontrado en niños. Es un cáncer raro, en total cuenta cerca de 3.5% de todos los cánceres de la niñez. Cerca de 250 casos nuevos de rabdomiosarcoma se diagnostican en los Estados Unidos cada año (1).

Los rabdomiosarcomas comienzan a crecer específicamente en el músculo esquelético de los tejidos blandos (los músculos que se utilizan en acciones voluntarias, también llamados músculos estriados) (1-3).

El nombre en sí mismo viene de una combinación de 3 palabras más pequeñas: rabdo significa "formados como una barra", mio es el músculo, y sarcoma es el tipo de cáncer, según lo descrito anteriormente. Las células de rabdomiosarcoma tienden en el microscopio adoptar forma de barra, y conservan características de las células del músculo (4).

En la mayoría de los casos no existen factores de riesgo que predispongan al desarrollo del Rabdomiosarcoma (RMS). Se ha asociado a otros trastornos, donde se incluyen: Neurofibromatosis de tipo I, El Síndrome de Beckwith-Wiedermann, El Síndrome de Li-Fraumeni, El Síndrome cardio-facio-cutáneo, El Síndrome de Costello (3).

En los niños el RMS constituye dos de los tres subtipos principales de la enfermedad (según el estudio anatomopatológico de las células tumorales del niño en el microscopio).

Las lesiones de cabeza y cuello son un motivo de consulta frecuente en pediatría. La mayor parte de ellas corresponde a aumentos de volumen y generalmente con características de benignidad, relacionadas con infecciones, inflamaciones, acumulación de líquidos, o tumefacciones. Pese a esto, es importante considerar siempre una etiología maligna que detectada y manejada precozmente presenta un buen pronóstico (5).

El cáncer es la segunda causa de muerte infantil, se destaca en frecuencia la leucemia, los tumores del sistema nervioso central y los linfomas, seguidos por los tumores sólidos como Tumor de Willms, los de tejidos blandos, los óseos, entre otros. Se ha estimado que 5-10% de los tumores malignos primarios en niños se producen en cabeza y cuello. Dentro de estos tumores destaca el rhabdomioma infantil que representa aproximadamente el 3,5% de los casos de cáncer en niños de 0 a 14 años de edad y 2% entre adolescentes y adultos jóvenes entre los 15 y los 19 años de edad (6-8).

Este artículo es la exposición de un caso clínico de rhabdomioma en el adulto cuya forma de presentación puede confundir al médico general, retardar el diagnóstico y como consecuencia de ello, comprometer el pronóstico de la enfermedad.

## **CASO CLÍNICO**

Motivo de consulta: Hinchazón y dolor en el brazo derecho.

A consulta externa del "Princess Margaret Hospital" de Tuvalu, país ubicado al noroeste de Australia en el Pacífico sur donde cumplimos misión internacionalista por un periodo de dos años, acude un paciente de 68 años, sexo masculino, diabético por cuadro de aproximadamente dos meses de evolución, caracterizado por aumento de volumen moderado en el músculo bíceps braquial del brazo derecho asociado a dolor. El médico local diagnostica cuadro de origen infeccioso e indica tratamiento con antibióticos. El paciente consulta nuevamente 2 semanas después por aumento progresivo de volumen, intensificación del dolor y discreta impotencia funcional. Se consulta con cirujano cubano y se decide realizar biopsia por punción, la cual revela la presencia de células neoplásicas malignas. El paciente es sometido a biopsia quirúrgica que demuestra la presencia de un rhabdomioma. La ubicación de la lesión sin invasión ósea, demostrada por radiología, condicionó la posibilidad de excéresis quirúrgica (Figuras No. 1 a No. 4).

## **DISCUSIÓN**

Esta entidad es poco frecuente tanto en adultos como en niños, sin embargo, es un diagnóstico diferencial que siempre debe ser considerado ya que la presentación clínica puede ser similar a una patología benigna, y su detección precoz y manejo oportuno le otorga un pronóstico favorable.

El rhabdomioma es un tumor maligno de tejido blando de origen musculoesquelético que puede formarse virtualmente en cualquier parte del cuerpo (9). Es el tumor de partes blandas más frecuente en los niños, con una incidencia de un 38% en cabeza y cuello. El rhabdomioma más frecuente es el embrionario y se presenta generalmente en niños menores de 6 años de edad. Por otro lado, el alveolar se observa en niños mayores de 6 años, y representa alrededor del 20 por ciento de la totalidad de los casos, el tipo pleomórfico es raro y se observa en pacientes mayores de 45 años. Se ha demostrado que en cabeza y cuello el rhabdomioma embrionario es discretamente más frecuente que el alveolar (10).

La mayoría de los casos se presenta de forma esporádica sin ningún factor de riesgo o de predisposición reconocible, a pesar que una pequeña porción de estos están relacionados con factores genéticos (11). Es una enfermedad curable en la mayoría de los pacientes que reciben terapia de modalidad combinada, con una supervivencia de más del 70% a los 5 años después de realizado el diagnóstico (12-13). El RMS puede crecer en cualquier músculo del organismo, pero los lugares donde se desarrolla con más frecuencia son: La zona adyacente a la base del cráneo (en las parameningeas); alrededor del ojo (orbital); otros sitios de la cabeza y cuello; brazos y piernas (extremidades); sistema urinario y órganos reproductivos (genitourinario: vejiga, vagina, próstata, testículos) (12).

El tratamiento del rhabdomioma se basa en el control local y a distancia del tumor. Para esto se necesita un manejo multidisciplinario que incluye cirugía, quimioterapia y radioterapia (14). El

tipo de tratamiento depende de la histología del tumor, de la edad del paciente, la localización, el tamaño y la etapa preoperatoria (15-16).

La atención médica precoz y una terapia intensa contribuyen a un mejor pronóstico. Una vez realizado el diagnóstico el seguimiento continuo es esencial. Un paciente que sobrevive a un rhabdiosarcoma puede presentar evidencias de los efectos secundarios de la radioterapia y la quimioterapia, además se debe tener presente que es posible la recidiva (16).

## CONCLUSIÓN

Las causas de muerte en Tuvalu las constituyen fundamentalmente las enfermedades cardiovasculares seguidas de la diabetes mellitus y el cáncer, constituye este el primer reporte médico diagnosticado y tratado correctamente en el país.

ID: Rhabdiosarcoma pleomórfico del músculo bíceps braquial derecho.

## ABSTRACT

A 68 year old patient, male, white skin and previous health diabetic history is presented, he goes to external consultation at Princess Margaret Hospital of Tuvalu, this country is located to the northwest of Australia in the South Pacific Ocean, he complained approximately two months of increase of moderate volume in the brachial biceps muscle of the right arm associated to pain. Initially it was diagnosed as an original infectious lesion which never improved to the antibiotic treatment. Two weeks later he returns for progressive increase of volume and pain of the lesion, besides discreet functional impotence. It is consulted with the Cuban surgeon and he advice a cytological biopsy by puncture, which reveals the presence of malignant cells, after that it decided to practice him an incisional biopsy which diagnosed was a Pleomorphic Rhabdomyosarcoma doing total surgical exceresis, the most frequent characteristics were exposed, presentation forms of this illness and some prognostic factors. Final conclusions are given and the literature is consulted.

**Key Words:** BRAQUIAL BICEPS/pathology, RHABDOMYOSARCOMA/diagnostic.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Halperin E. Rhabdomyosarcoma. Incidence and mortality. Boston: Williams & Wilkins; 1999.
2. Mitchell RN, Perkin JA. Tumores del músculo esquelético. En: Compendio de Robbins y Cotran: patología estructural y funcional. Barcelona: Elsevier; 2012. p. 1310-1311.
3. Raney B, Anderson J, Barr F. Rhabdomyosarcoma and undifferentiated sarcoma: A selective review of intergroup rhabdomyosarcoma study group experience and rationale for intergroup rhabdomyosarcoma study V. J Hematol Oncol. 2010; 23: 215-20.
4. Breneman J, Wiener E. Histological appearance of Rhabdomyosarcoma. Med Oncol. 2010; 35: 104-9.
5. Guillou L. Comparative study of the National Cancer Institute and French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group. Grading system in a population of 420 adult patients with soft tissue sarcoma. J Clin Oncol. 2010; 15:350.
6. Webb S. Rhabdomyosarcoma of childhood. New York: IOP publishing; 2009.
7. Merchant T. Soft tissue tumors: stadistical study. A J Oncol. 1997; 7: 236-45.
8. Michalski JM, Sur RK, Harm WB. Musculoskeletal oncology: advances in cytogenetics and molecular genetic and their clinical implications. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 2009; 33: 985-91.
9. Breitfeld P, Meyer W. Rhabdomyosarcoma: new windows of opportunity. Oncologist [Internet]. 2005 [citado 1 Abr 2006]; 10(7): 518-27. Disponible en: <http://theoncologist.alphamedpress.org/cgi/content/full/10/7/518>
10. Hicks J, Flaitz C. Rhabdomyosarcoma of the muscular tissue: frequency. Acta Oncol. 2010; 38(5): 450-9.
11. Stevens M. Common and variant gene fusions predict distinct clinical phenotypes in rhabdomyosarcoma. J Clin Oncol. 2011; 6(2): 77-84.
12. Lawrence JR, Anderson W, Gehan E. Pre-treatment TNM staging of rhabdomyosarcoma: a report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group. Cancer. 2009; 80: 1165-70.

13. O'Callaghan M, House M, Ebay S, Bhadelia R. Three dimensional conformal radiation therapies in rhabdomyosarcomas. J Comput Assist Tomogr. 2010; 29(1): 130-2.
14. Schouwenburg P, Kupperman D, Bakker F, Blank L, de Boer HB, Voute T. New combined treatment of surgery, radiotherapy, and reconstruction in head and neck rhabdomyosarcoma in children: the AMORE protocol. Head Neck. 2009; 20(4): 283-92.
15. Morikawa Y. Rhabdomyosarcoma: oncological treatment. Nippon Geka Gakkai Zasshi. 2008; 106(7): 431-6.
16. Stevens M, Rey A, Bouvet N, Ellershaw C, Flamant F, Habrand J, et al. Treatment of nonmetastatic rhabdomyosarcoma: third study of the International Society of Oncology -SIOP Malignant Mesenchymal Tumor 89. J Clin Oncol. 2009; 23(12): 2586-7.

## ANEXOS

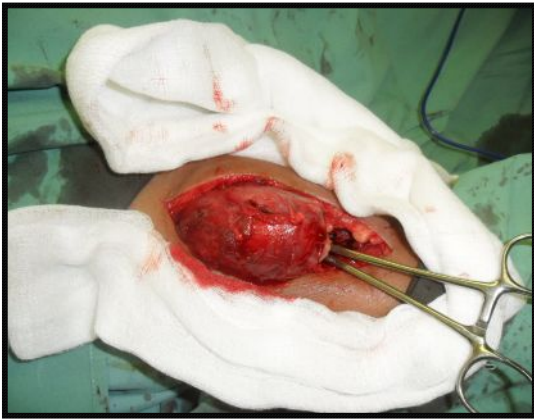


Fig. No.1 Disección de tumor.

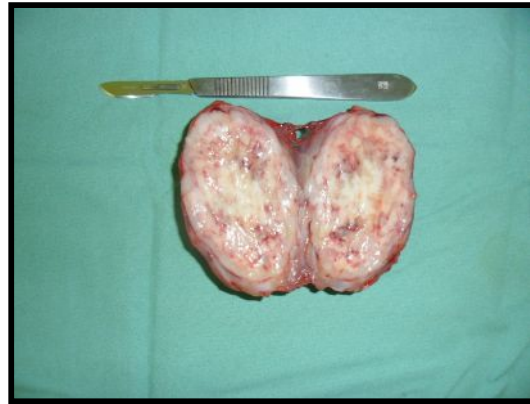
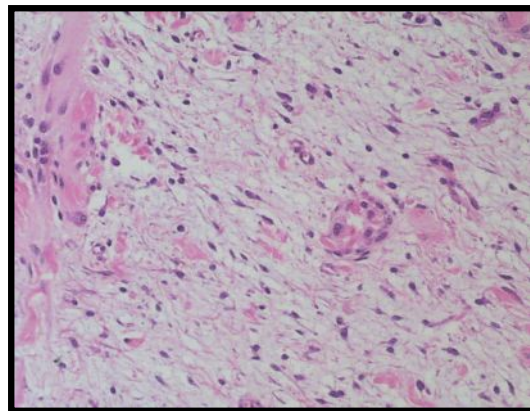
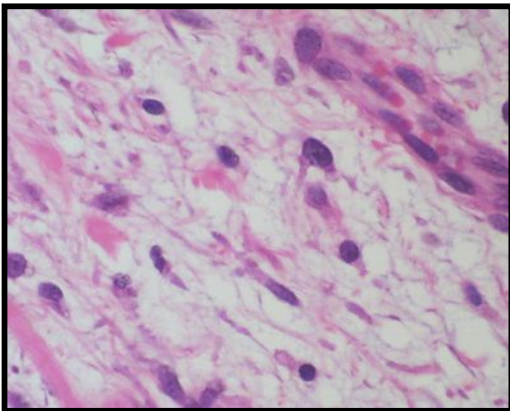


Fig. No.2 Superficie de corte del tumor



Figuras No.4 Y No.5. Aspecto histológico con tinción de hematoxilina y eosina. Aparecen los rhabdomioblastos que pueden ser redondos o alargados; estos últimos se conocen como célula en tachuela o renacuajo.