



Rabdomiosarcoma retroperitoneal. Reporte de un caso y revisión bibliográfica

Francisco Delgado-Guerrero,* Jesús Torres-Aguilar,** Gumaro Martínez-Carrillo***

RESUMEN

El rabdomiosarcoma retroperitoneal es una tumoración de tejidos blandos poco frecuente, los pacientes presentan manifestaciones clínicas variables, desde dolor abdominal agudo hasta afectación vascular. Debido a la rara presentación y la escasa repetición, el diagnóstico y el tratamiento se retrasan. El objetivo de esta revisión es suscitar el conocimiento a través del caso clínico, patogénesis de la enfermedad, características y reporte histológico.

Palabras clave: Rabdomiosarcoma retroperitoneal, retroperitoneo, tumor de tejidos blandos.

ABSTRACT

The retroperitoneal rhabdomyosarcoma is a rare tumor of soft tissue, patients have variable clinical manifestations, from acute abdominal pain to vascular involvement. Due to the unusual presentation and low repetition, diagnosis and treatment are delayed. The aim of this review is to raise awareness through the clinical case of the disease pathogenesis, histological features and reporting.

Key words: Retroperitoneal rhabdomyosarcoma, retroperitoneum, soft tissue tumor.

INTRODUCCIÓN

Los tumores retroperitoneales primarios son aquellos tumores sólidos o quísticos, benignos o malignos, que se desarrollan en el espacio retroperitoneal a partir de tejidos (linfático, nervioso, vascular, muscular, conectivo y fibroareolar) independientes de los órganos y los grandes vasos contenidos en él como el riñón, las glándulas suprarrenales y las partes retroperitoneales del páncreas, colon y duodeno.^{1,2} El rabdomiosarcoma retroperitoneal es un tumor retroperitoneal primario maligno, constituye uno de los sarcomas menos frecuentes en el adulto (16 años o más), constituyendo, según algunas series, menos de 3.0% de los tumores sólidos. Suele diagnosticarse antes de los 30 años en 70% de los casos, situándose las edades máximas de presentación entre los 20 y los 30 años de edad. Su

localización es genitourinaria en 20% de los casos y retroperitoneal y pélvica aproximadamente en 5% de los pacientes. Se presenta el caso de una mujer con tumor retroperitoneal en el adulto.³

CASO CLÍNICO

Femenino de 19 años de edad que inició padecimiento un mes previo con presencia de dolor a nivel lumbar izquierdo, de tipo dolor opresivo de una intensidad 5/10, sin irradiaciones, el cual se acompañó de sintomatología vaginal y pérdida de peso de aproximadamente 5 kg. La paciente acudió con médico particular que mandó tratamiento a base de analgésicos y antiespasmódicos sin presencia de mejoría, motivo por el cual acudió al Servicio de Urgencias, donde fue valorada por el Servicio de Urología. Se decidió toma de ultrasonido abdominal y tomografía abdomino-pélvica, donde se observó presencia de masa suprarrenal (Figuras 1-3). Estudios de gabinete y laboratorio: hemoglobina 13.9, leucocitos 49.95, plaquetas 279,000, creatinina 1.2 mg/dL.

* Médico residente del Servicio de Urología, Hospital Juárez de México.

** Jefe del Servicio de Urología, Hospital Juárez de México.

*** Médico adscrito al Servicio de Urología, Hospital Juárez de México.

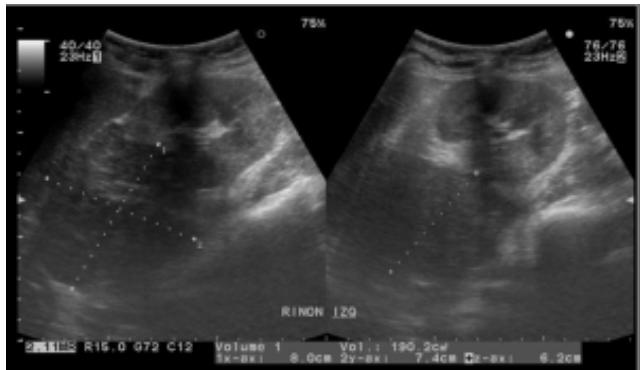


Figura 1. Ultrasonido abdominal. Presencia de masa retroperitoneal en fosa renal izquierda.

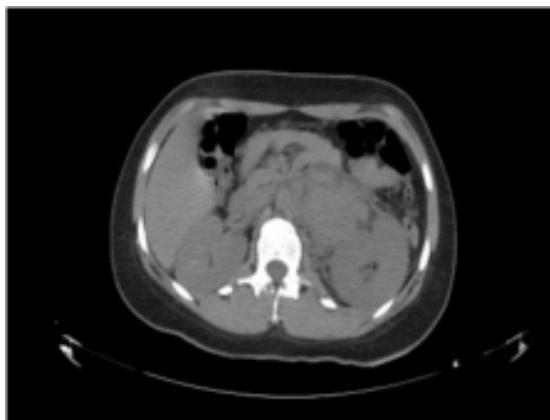


Figura 2. TAC abdominal contrastada. Presencia retroperitoneal a nivel renal izquierdo.

Manejo inicial

Laparotomía exploradora más toma de biopsia; se halló tumoración de 20 x 20 cm, con múltiples adenopatías interaortocavas y paracavales, infiltración de hilio renal izquierdo, hilio esplénico, cuerpo de páncreas, fondo gástrico y tronco celiaco.

Reporte histopatológico

Rabdomiosarcoma de tipo alveolar con zonas de necrosis en 60% y moderada permeación vascular. Se realizó inmunohistoquímica Myo D1: positivo difuso citoplasmático. Desmina: positivo en células neoplásicas. Vimentina: positivo difuso extenso en células neoplásicas. Proteína S100 positivo esporádico. Al momento de este reporte, la paciente estaba en tratamiento con quimioterapia a base de doxorrubicina, ciclofosfamida y vinçristina.



Figura 3. TAC abdominal contrastada corte coronal, masa tumoral suprarrenal izquierda.

DISCUSIÓN

El diagnóstico de los tumores retroperitoneales se realiza fundamentalmente por estudios de imagen, sin olvidar la exploración clínica y las determinaciones analíticas (catecolaminas, marcadores tumorales testiculares, etc.).⁴ En la actualidad, la exploración radiológica del espacio retroperitoneal se basa en el uso de TAC y RMN, junto con ecografía abdominal. En etapas históricas anteriores se obtenían imágenes indirectas del efecto masa sobre estructuras retroperitoneales (riñón y vía urinaria) o intraperitoneales (estómago, duodeno, colon), lo que convertía al espacio retroperitoneal en un espacio ciego con un solo indicador: el uréter.⁵ Las actuales pruebas de imagen confirman la localización retroperitoneal de la tumoración palpable y al mismo tiempo establece las relaciones anatómo-quirúrgicas con respecto a las vísceras abdominales y los órganos retroperitoneales (diagnóstico de extensión).⁶ El rabdomiosarcoma constituye 50% de los sarcomas de tejidos blandos; este tumor representa 10-15% de los tumores sólidos malignos y 6% de todas las neoplasias malignas en niños menores de 15 años de edad. En Estados Unidos la relación hombre:mujer es de 1.5:1, el tumor es dos veces más común en caucásicos que en afroamericanos y se diagnostican alrededor de 250 nuevos casos cada año. Se han incluido anomalías genéticas en la etiología de esta enfermedad, como la inactivación del gen p53 supresor de tumor y, en ocasiones, la translocación de 12q13.2. Otros factores de riesgo conocidos incluyen la marihuana, la cocaína y la exposición materna a la radiación.⁷ El rabdomiosarcoma surge en el mesénquima fetal primitivo, incluso en sitios



que no contienen músculo esquelético. Desde el punto de vista histológico, el tumor se asemeja a los músculos estriados del feto. También pone de manifiesto la expresión inmunohistoquímica de la miosina, actina, desmina, mioglobina y proteína de banda Z2.⁸ El tejido tumoral expresa una proteína de unión al ADN, MYOD1, lo que puede llegar a ser un marcador del rabdomiosarcoma. Histológicamente hay cuatro subtipos: embrionario, alveolar, botriode y pleomorfo.⁹

CONCLUSIONES

El diagnóstico de los tumores retroperitoneales primarios suele ser tardío, pues el retroperitoneo es un espacio adaptable y el tumor permanece asintomático durante largo tiempo, puede ser clínicamente silencioso. No es infrecuente que el primer síntoma, aunque tardío, sea la aparición de una masa visible y palpable.¹⁰ En otras ocasiones los síntomas derivan de la compresión o invasión de órganos vecinos: el dolor de diferente tipo y localización puede estar presente en la mitad de los casos.¹¹ El rabdomiosarcoma retroperitoneal es generalmente un tumor diagnosticado en etapas avanzadas. La cirugía es el pilar del tratamiento. La técnica de la resección está estandarizada. Despues de la disección de los vasos sanguíneos retroperitoneales la disección retroperitoneal adyacente al foramen vertebral se establece entre las capas de la pared abdominal.¹² Además de los vasos sanguíneos, órganos retroperitoneales, como los riñones, el bazo y el páncreas, son a menudo afectados por el crecimiento del tumor expansivo. Los factores predictores significativos de supervivencia específica para la enfermedad fueron la edad del paciente, la extensión de la enfermedad y el tamaño del tumor en el momento del diagnóstico.¹²

REFERENCIAS

- Olarte P, Duarte R, Lora A. Rabdomiosarcoma retroperitoneal en el adulto. Rev Colomb Cir 2012; 27: 235-41.
- Montal LS, Batalla Cadira JL. Tumores retroperitoneales primitivos. Arch Esp Urol 1991; 44(8): 973-6.
- Virseda Rodríguez JA, Donate Moreno MJ, Pastor Navarro H, Carrión López P. Tumores retroperitoneales primarios. Revisión de nuestros casos de los últimos diez años. Arch Esp Urol 2010; 63(1): 13-22.
- García Gil JM, Zuluaga A, Cabrera V, Ayala J, Linares J, Arcelus Imaz IM. Tumores del retroperitoneo. Nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento. Rev Quir Esp 1978; 5(1): 13-20.
- Barreiro Alvarez F, Vicente Canter M, Mateo Martínez A, Suárez Migueléz J. Tumores del espacio retroperitoneal. A propósito de 7 casos. Rev Quir Esp 1976; 3: 14-20.
- Sanchez Bueno S, Parrilla Paricio P, Soriano Girona H, García Marcilla JA, Ponce Marco JL, Robles Campos R. Tumores retroperitoneales primarios. Presentación de 62 casos. Cir Esp 1987; 42: 655-65.
- Giménez Bachs JM, Salinas Sánchez A, Lorenzo Romero J, Donate Moreno MJ, Hernández Millán IR, Segura Martín M, et al. Fibrohistiocitoma maligno retroperitoneal de gran tamaño: aportación de un caso. Arch Esp Urol 2004; 57(2): 172-4.
- Meyers MA. Dynamic radiology of the abdomen: normal and pathology anatomy. Heidelberg, Springer-Verlag; 1976, p. 113-94.
- Subrini L, Beurton D, Cukier J. Les tumeurs retroperitoneales primitives de l'adulte. Problèmes nosologiques et diagnostiques. A propos de 11 observations nouvelles. J Urol Nephrol 1974; 6: 466-73.
- Hita Villaplana G, Hita Rosino E, López Cubillana P, Asensio Egea L, Rigabert M, Pérez Albacete M. Tumores retroperitoneales primarios. Comentarios sobre 22 casos. Actas Urol Esp 1996; 20(9): 806-11.
- Calo PG, Congiu A, Ferreli C, Nicolosi A, Tarquini A. Primary retroperitoneal tumors. Our experience. Minerva Chir 1994; 49(1-2): 43-9.
- Del Pino Porres FJ, Benito Ruiz J, Ferrer Riquelme R, Herrero Bernabeu C, Carbonell Tatay F, Sancho Rodríguez-Fornós S. Tumores retroperitoneales primarios. Revisión de 34 casos. Rev Clin Esp 1990; 186(5): 221-3.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Francisco Delgado-Guerrero
Hospital Juaréz de México
Av. Instituto Politécnico Nacional, Núm. 5160
Col. Magdalena de las Salinas
C.P. 07760, México, D.F.
Tel.: 5679-7050
Correo electrónico:
delgadoguerrero11@hotmail.com