

Open Acces



# RABDOMIOSARCOMA RETROPERITONEAL

Bernat de Pablo Màrquez<sup>1</sup>, José Carlos Benítez Montañez<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Metge especialista en medicina familiar i comunitària. Hospital Universitari Mútua Terrassa, Terrassa

<sup>2</sup>Metge resident en oncologia. Hospital Universitari Mútua Terrassa, Terrassa

**Adreça per a correspondència:**  
Bernat de Pablo Màrquez

**Adreça electrònica:**  
bernatdepablo@gmail.com

## RESUM

El rabdomiosarcoma és el tipus més freqüent de sarcoma de teixits tous en els infants, però es una neoplàsia infreqüent en el pacient adult, i per tant, hi ha una manca d'informació sobre el maneig i pronòstic d'aquests pacients. La localització retroperitoneal, a més, és molt infreqüent. El metge d'atenció primària té un paper important tant en el diagnòstic d'aquestes patologies, gràcies sobretot a una sospita clínica basada en l'anamnesi, l'exploració física i el seguiment constant del pacient com en el tractament i pronòstic de la malaltia.

## RABDOMIOSARCOMA RETROPERITONEAL

El rabdomiosarcoma es el sarcoma de partes blandes más frecuente en niños, pero es una neoplasia rara en pacientes adultos, y por lo tanto, hay una falta de información sobre el manejo y el pronóstico de estos pacientes. La localización retroperitoneal es además muy poco común. El médico de cabecera desempeña un papel importante tanto en el diagnóstico de estas enfermedades, gracias a una sospecha clínica basada en la anamnesis, la examinación física y la constante vigilancia del paciente y en el tratamiento y pronóstico de la enfermedad.

## RETROPERITONEAL RHABDOMYOSARCOMA

Rhabdomyosarcoma is the most common soft tissue sarcoma in children. On the contrary, adult rhabdomyosarcoma is an uncommon neoplasm and, as a result, there is paucity of information regarding the management and prognosis of the patients. The retroperitoneal location is even more uncommon. General practitioners play an important role both in the diagnosis of this neoplastic condition, based on a suspected anamnesis, physical examination and constant monitoring of the patient and in the treatment and prognosis of the disease.

## INTRODUCCIÓ

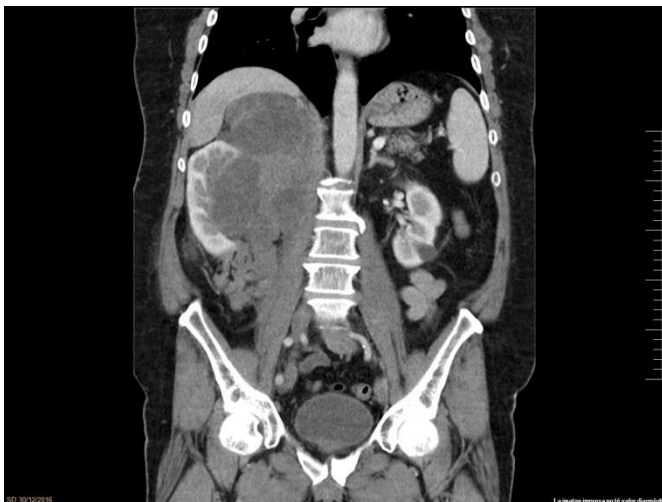
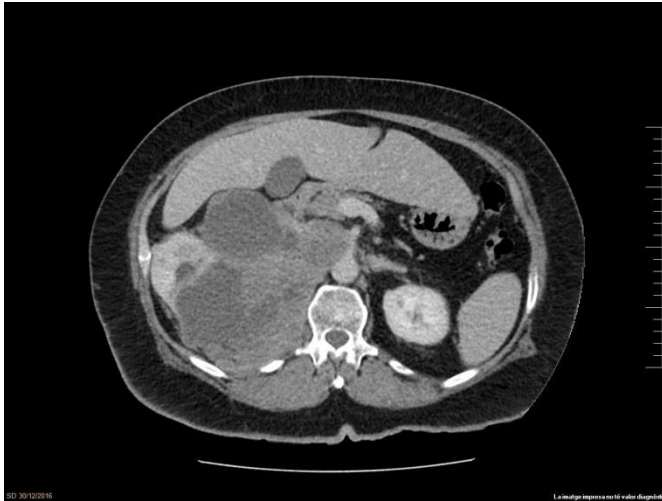
El rabdomiosarcoma és una neoplàsia infreqüent que afecta principalment pacients en edat pediàtrica i adolescents. La seva presentació en adults és rara i la localització retroperitoneal és poc freqüent. El pronòstic en el pacient adult és pitjor que a l'edat pediàtrica, amb una mortalitat elevada. El metge d'atenció primària és important en el diagnòstic inicial i en el seguiment de pacients oncològics. En el cas de neoplàsies terminals, l'atenció de final de vida (ja sigui per equips d'atenció primària o de cures pal·liatives) té una gran importància tant per als pacients com per a les famílies.

## DESCRIPCIÓ DEL CAS

Presentem el cas de un pacient de 56 anys sense antecedents rellevants que va consultar diverses vegades a urgències d'atenció primària i urgències hospitalàries per dolor epigàstric irradiat a regió dorsal, acompanyat de sensació de nàusees, sense vòmits. L'exploració física mostrava dolor a la palpació de epigastri, sense palpar-se masses ni visceromegàlies i amb punyopercurssió lumbar negativa. La clínica va remetre després d'administrar analgèsia endovenosa i omeprazole endovenós. Es va realitzar analítica que mostrava elevació de reactants de fase aguda i radiografia de tòrax i abdomen que van resultar normals. El pacient fou donat d'alta amb analgèsia oral i omeprazole 40 mg cada 12 hores.

Consultà de nou el seu metge de capçalera per persistència de símptomes, referint també aparició d'anorèxia i pèrdua progressiva de pes (3 Kg en 2 setmanes segones el pacient) pel que es va decidir remetre al pacient a urgències hospitalàries on es va realitzar TAC abdominal amb contrast que va mostrar una massa heterogènia de gran grandària (16,5 x 14 x 22 cm) en el retroperitoneu dret, contactant amb psoes i cúpula diafragmàtica, infiltrant paquet vascular renal dret, tronc celiac, fetge, glàndula suprarenal i segona porció duodenal (**Figura 1a i 1b**).

**Figura 1 (a i b). TAC abdominal: Massa heterogènia de gran mida (16,5x14x22 cm) en retroperitoneu dret, contactant amb psoes i cúpula diafragmàtica, infiltrant paquet vascular renal dret, tronc celiac, fetge, glàndula suprarenal i segona porció duodenal.**



Davant d'aquestes troballes es va realitzar PET que va demostrar lesió hipermetabòlica de característiques irregulars, amb àrees hipocaptants en relació amb necrosi intratumoral. Es va realitzar estudi hormonal que va descartar origen endocrí del tumor i posteriorment biòpsia que demostrà lesió compatible amb tumor mesenquimal de tipus rhabdomioma.

Es va presentar el cas a comitè de tumors que va considerar el tumor irressecable, pautes de quimioteràpia pal·liativa amb doxorubicina, amb bona tolerància. El pacient va continuar controls per equip de PADES i oncologia, amb empitjorament funcional progressiu i mal control del dolor, fet pel qual es va desestimar nou cicle de quimioteràpia i es decidí inici de mesures de confort, fins a la defunció del pacient al domicili.

**DISCUSSIÓ**

El rhabdomioma és una neoplàsia infreqüent que afecta principalment pacients d'edat pediàtrica i adolescents. El seu origen és el mesènquima fetal primitiu<sup>1</sup>. Constitueix un 50% dels sarcomes de teixits tous, un 10-15% dels tumors sòlids malignes i un 6% de totes les neoplàsies malignes en nens menors de 15 anys. Als Estats Units es diagnostiquen aproximadament 250 casos nous a l'any, amb una relació home:dona d'1,5:1 i el doble d'incidència en raça caucàsica respecte afroamericana.

La incidència en menors de 15 anys és de 4 casos per milió de nens sans<sup>2</sup>. El rhabdomioma és molt poc freqüent en adults (s'han publicat 5 sèries amb uns 400 casos en adults als Estats Units i Europa en els darrers 30 anys)<sup>3</sup>.

Existeixen tres subtipus de rhabdomioma<sup>1</sup>:

- Rhabdomioma embrionari: Variant més freqüent (60% dels casos). En la majoria de casos es presenta en nens entre 3 i 12 anys i es localitza més freqüentment en cap i coll (meninges, òrbita, nasofaringe, oïda mitjana i cavitat oral), pròstata i testicles.
- Rhabdomioma alveolar: 20% dels casos. És més freqüent entre els 10 i 20 anys. Afecta principalment grans músculs del tronc, braços, cames, regió perineal i perirectal.
- Rhabdomioma pleomòrfic. Es presenta gairebé exclusivament i és la variant més comuna en adults. La seva localització més habitual són els músculs de la cuixa. Es caracteritza per una biologia agressiva i el seu pronòstic és significativament pitjor en comparació a altres subtipus.

Les localitzacions d'origen i desenvolupament més freqüents són les estructures del cap i coll (rhabdomioma orbitari i parameningi), el tracte genitourinari masculí o femení (testicular en homes, vagina, vulva, cèrvix i úter en dones) i extremitats. Altres localitzacions menys freqüents poden ser la paret toràctica o el retroperitoneu (com el cas que presentem). La localització és un dels principals condicionants per la clínica que presenti el pacient. Els rhabdomicomes retroperitoneals poden condicionar compromís vascular, donada la seva estreta relació amb els vasos que transiten per la zona. Al voltant un 20% dels pacients diagnosticats 'de novo' presenten metàstasis a distància en una o més localitzacions. La gran majoria dels casos es tracta de rhabdomicomes alveolars. L'òrgan més freqüentment afectat és el pulmó (39%), medulla òssia (32%), ganglis limfàtics (30%) i ossos (27%)<sup>3</sup>.

El diagnòstic diferencial ha d'incloure l'histiocitoma fibrós maligne (de vegades considerat sarcoma pleomòrfic), el leiomioma pleomòrfic i el feocromocitoma (cal

realitzar una determinació de catecolamines abans de realitzar exploracions invasives, com biòpsies, sobre el tumor). Atès que el rhabdomyosarcoma pot aparèixer en múltiples localitzacions el diagnòstic diferencial també cal incloure els tumors propis de cada localització<sup>3</sup>.

L'evolució dels rhabdomyosarcomes en l'adult és pitjor en comparació amb els pacients d'edat pediàtrica. En un estudi publicat el 2006 es va realitzar un estudi retrospectiu amb 82 adults amb rhabdomyosarcoma local o regional (es van excloure pacients amb malaltia disseminada). El factor determinant de control de metàstasis i supervivència va ser la mida del tumor primari (menor o major de 5 cm). Altres factors predictors significatius de supervivència van ser l'edat, extensió de la malaltia, estat dels marges després de la resecció. Els pacients que es van sotmetre a resecció completa tingueren una supervivència mitjana considerablement més perllongada (105 mesos) en comparació a qualsevol altre subgrup de pacients<sup>4</sup>.

El maneig terapèutic del rhabdomyosarcoma és complex, depenent del tipus de presentació i dels diferents tipus histològics. La decisió de tractament sempre ha de ser valorada per un equip multidisciplinari. El tractament estàndard del tumor primari és la cirurgia per un equip expert, intentant la resecció amb marges lliures de restes tumorals. A la cirurgia s'hi pot afegir radioteràpia per intentar el control local de la malaltia.

La quimioteràpia és una opció de tractament que pot afegir-se a la cirurgia en règim neoadjuvant o adjuvant. En pacients amb malaltia irreseccable com és el cas del nostre pacient, contribueix al control de la malaltia. La quimioteràpia estàndard està basada en les antraciclinaes com a primera línia de tractament. Actualment no existeix evidència que el tractament amb diversos agents sigui superior a la monoteràpia amb doxorubicina en quan a supervivència global<sup>5,6</sup>, encara podríem obtenir millor resposta, sobretot en alguns tipus histològics de teixit tou i os<sup>5</sup>. Així, l'esquema de tractament basat en antraciclinaes i fosfamida serà el tractament d'elecció si el pacient presenta un estat general adequat<sup>6,7</sup>. En els darrers anys ha estat aprovat un nou agent pel tractament de sarcomes de teixits tous en base a resultats espectaculars en estudis de fase II en què s'administrava tractament amb doxorubicina i olaratumab. Olaratumab és un anticòs monoclonal amb diana al receptor del factor de creixement derivat de les plaquetes. Aquest esquema aporta una mitjana de temps lliure de progressió de 6,6 mesos i una mitjana de supervivència global de 26,5 mesos en comparació amb aquells que només rebien tractament amb doxorubicina<sup>7</sup>.

En rhabdomyosarcomes avançats o irreseccables és important introduir el més aviat millor la participació dels equips de cures pal·liatives així com d'atenció primària.

En un estudi publicat en el *Journal of Cancer Research and Clinical Oncology* es va realitzar una enquesta que demostrava la importància del metge d'atenció primària durant la teràpia del càncer des del punt de vista del pacient. Els pacients van assenyalar el seu desig en què el seu metge prengués part activa en la teràpia de la seva malaltia oncològica. A més, la integració precoç del metge d'atenció primària també pot millorar la integració de les cures pal·liatives i la cura de familiars i cuidadors. Una estratègia per integrar als metges d'atenció primària és l'establiment de models d'atenció compartida, en què els metges d'atenció primària són recolzats per especialistes i reben la capacitació addicional en la cura del càncer<sup>8</sup>.

Quant al diagnòstic a nivell d'atenció primària de patologies neoplàstiques poc freqüents cal emfatitzar el seguiment dels pacients amb símptomes de difícil control, realitzant una revaloració periòdica i replantejant el diagnòstic diferencial segons els símptomes que vagin apareixent.

## BIBLIOGRAFIA

1. Ferrari A, Dileo P, Casanova M, Bertulli R, Meazza C, Gandola L. Rhabdomyosarcoma in adults. A retrospective analysis of 171 patients treated at a single institution. *Cancer*. 2003;98:571-80.
2. Esnaola NF, Rubin BP, Baldini EH, Cuneyt U, Hakan B, Okan K. Response to chemotherapy and predictors of survival in adult rhabdomyosarcoma. *Ann Surg*. 2001;234:215-23.
3. Meza JL, Anderson J, Pappo AS, Smith A, Harris M, Meyer J. Analysis of prognostic factors in patients with non-metastatic rhabdomyosarcoma treated on intergroup rhabdomyosarcoma studies III and IV: The Children's Oncology Group. *J Clin Oncol*. 2006;24:3844-51.
4. Ferrario T, Karakousis CP. Retroperitoneal sarcomas: Grade and survival. *Arch Surg*. 2003;138:248-51.
5. The ESMO/European Sarcoma Network Working Group. Soft tissue and visceral sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up.
6. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology (NCCN Guidelines). Soft tissue sarcoma. Version 1.2018. Disponible a: <http://nlmsf.org/wp-content/uploads/2018/03/NCCN-sarcoma-guidelines-for-physicians.pdf>
7. Tap WD, Jones RL, Van Tine BA, Chmielowski B, Elias AD, Adkins D, et al. Olaratumab and doxorubicin versus doxorubicin alone for treatment of soft-tissue sarcoma: an open-label phase 1b and randomised phase 2 trial. *Lancet*. 2016;388:488-97.
8. Lang V, Walter S, Fessler J, Koester MJ, Ruetters D, Huebner JJ. The role of the general practitioner in cancer

care: a survey of the patients' perspective. Cancer Res Clin Oncol. 2017;143:895-904.

**Com citar l'article:** De Pablo Màrquez B, Benítez Montañez JC. Rbdomiosarcoma retroperitoneal. But At Prim Cat 2018;36:59