



RABDOMIOSARCOMA DE PRÓSTATA EN UN PACIENTE PEDIÁTRICO, REPORTE DE CASO

PROSTATE RHABDOMYOSARCOMA IN A PEDIATRIC PATIENT, CASE REPORT

Autores: Déborah, Mitjans Hernández^{1*}, <https://orcid.org/0000-0002-2539-4961>, Eduardo Antonio, Hernández González¹, <https://orcid.org/0000-0001-7325-6099>, Andy Guillermo, Paumier Durán², <https://orcid.org/0000-0002-9709-9056>

¹ Universidad de Ciencias Médicas de Pinar del Río. Facultad de Ciencias Médicas "Dr. Ernesto Che Guevara de la Serna". Pinar del Río, Cuba.

² Universidad de Ciencias Médicas de Guantánamo. Facultad de Ciencias Médicas de Guantánamo. Guantánamo, Cuba.

*e-mail: deborahmitjans@gmail.com

RESUMEN

Los rabdomiosarcomas son neoplasias asociadas con un fenotipo rabdomioblástico proveniente de células mesenquimales que dan origen al músculo esquelético. El sarcoma de próstata es un tumor maligno pediátrico raro. Preescolar masculino de 15 meses de edad de raza blanca producto de un parto distócico a las 39,1 semanas de gestación. Acude a consulta porque dos días atrás comenzó a presentar dificultad para la micción (llanto y micción de goteo), hematuria y dificultad para la defecación e irritabilidad. Se realiza ultrasonido abdominal y se constata por debajo y por detrás de la vejiga imagen hipocogénica redondeada de contornos regulares con reforzamiento posterior con tabiques finos que eleva la cara posterior de la vejiga, se sondea y decide su ingreso. El rabdomiosarcoma de próstata es un tumor maligno del tejido blando, raro y agresivo en pacientes pediátricos. Para su diagnóstico requiere de una interpretación clínica, examen físico y exámenes complementarios.

Palabras clave: Informe de caso; Pediatría; Rabdomiosarcoma



ABSTRACT

Rhabdomyosarcomas are neoplasms associated with a rhabdomyoblastic phenotype originating from mesenchymal cells that give rise to skeletal muscle. Prostate sarcoma is a rare pediatric malignant tumor. A 15-month-old white male preschooler was the product of a dystocic birth at [39,1](#) weeks of gestation. He went to the clinic because two days ago he began to have difficulty urinating (crying and dripping urination), hematuria and difficulty defecating, and irritability. An abdominal ultrasound is performed and a rounded hypoechoic image with regular contours is observed below and behind the bladder with posterior reinforcement with thin septa that elevates the posterior surface of the bladder, it is probed and its admission is decided. Rhabdomyosarcoma of the prostate is a rare and aggressive malignant soft tissue tumor in pediatric patients. Diagnosis requires clinical interpretation, physical examination and complementary tests.

Keywords: Case report; Pediatrics; Rhabdomyosarcoma

INTRODUCCIÓN

Los rabdomiosarcomas (RMS) son neoplasias asociadas con un fenotipo rabdomioblástico proveniente de células mesenquimales que dan origen al músculo esquelético. Es el sarcoma más prevalente de la infancia correspondiendo al 5 % de las neoplasias malignas pediátricas y menos del 5 % en adultos. Su incidencia estimada es de 4,5 casos por millón de habitantes por año en personas entre 0 y 20 años, los subtipos incluyen el embrionario, alveolar, de células fusiformes o esclerosante, pleomórfico, de tipo mixto y rabdomiosarcoma con diferenciación ganglionar.^{1,2}

El sarcoma de próstata es un tumor extremadamente raro (menos del 0,1 % de tumores prostáticos) y muy agresivo. Son tumores derivados del estroma no epitelial de la próstata, entre los que podemos encontrar gran variedad histológica. La mayoría de los casos se presentan de forma esporádica sin ningún factor de riesgo identificado, a excepción de factores genéticos. No existe un esquema de tratamiento óptimo establecido. Entre las opciones terapéuticas destacan la cirugía, la quimioterapia y la radioterapia.³

El RMS representa el 4 % de todos los cánceres infantiles lo que supone unos 320 nuevos casos al año en la Unión Europea. Tras el tratamiento intensivo



inicial entre el 70 y el 80 % de ellos se curan. En los Estados Unidos, ocurren alrededor de 400 a 500 casos cada año de neoplasias, y el rabdomiosarcoma representa el 3 % de todos los cánceres infantiles. En Cuba, presenta una incidencia de 3,5 % de las enfermedades oncológicas infantiles.^{4,5}

PRESENTACIÓN DEL CASO

Preescolar masculino de 15 meses de edad de raza blanca producto de un parto distócico (cesárea por bradicardia fetal) a las 39,1 semanas de gestación, con peso al nacer de 7 lb, sin complicaciones postnatales con lactancia materna exclusiva hasta los 6 meses. Acude a consulta porque dos días atrás del 17-05-2023, comenzó a presentar dificultad para la micción (llanto y micción de goteo), hematuria y dificultad para la defecación. Se acompañaba además de irritabilidad y se realiza ultrasonido abdominal y se constata por debajo y por detrás de la vejiga imagen hipoecogénica redondeada de contornos regulares con reforzamiento posterior con tabiques finos que mide 57 x 67 mm que eleva la cara posterior de la vejiga, se sondea y decide ingreso para mejor estudio y tratamiento.

Antecedentes Patológicos Personales: antecedentes de sarcoma de partes blandas (estadificación inicial)

Al examen físico el abdomen se encontraba blando, depresible, doloroso a la palpación superficial y profunda. Ruidos hidroaéreos presentes.

Exámenes Complementarios

Se realizó ultrasonido abdominal en su parte inferior y posterior de la vejiga, se visualiza imagen hipoecogénica redondeada de contornos regulares de 57 x 67 mm, elevando la cara posterior de la vejiga. (Figuras 1 y 2)

Se realizó una cistografía en proyección anteroposterior utilizando contraste por medio de una sonda uretral. Vejiga que se llena en su totalidad, con paredes finas, regulares, sin efecto de llenado. Se observa imagen en dedos de guante. (Figura 3)

Se realizó tomografía axial computarizada (TAC) multicorte contrastada 12-12-2023, en la cual se evidenció en abdomen simple y contrastado una buena eliminación del contraste por ambos sistema excretores visualizándose ligera acodadura del uréter en la unión ureteropélvica izquierdo, midiendo pelvis renales derecha 7mm e izquierda 8mm, ligero abombamiento calicial en caliz



inferior del riñón izquierdo, vejiga insuficientemente llena con contraste visualizándose zona de balón comprimiendo la vejiga y desplazándola anteriormente, por detrás de ella hay una gran masa de aspecto heterogéneo isodensa con el músculo con áreas pequeñas hipodensas de 3UH (Unidades Hounsfield) y zona de mayor densidad de hasta 34UH en el examen simple que tras la administración de contraste tiene una densidad de hasta 41 UH. Se colocó sonda rectal con cierta resistencia a la administración de contraste sin poder definir la interfase entre el recto y la lesión ocupativa, así como tampoco se visualiza la interfase entre la lesión y la pared posterior de la vejiga. En corte axial impresiona definirse una interfase grasa leve y de forma parcial por lo que no se puede asegurar con totalidad la no existencia de infiltración entre vejiga y pared anterior de la lesión ocupativa del espacio (LOE) al igual que con el recto, dicha LOE ocupa posición anatómica de la próstata.

Se realizó una tomografía por emisión de positrones (PET/TC) 16-06-2023 con procedimiento de 60 minutos después de la administración endovenosa de 1,8 mCi de ^{18}F -FDG, desde vértice de cráneo hasta tercio medio de los fémures, en equipo INGENUITY TF; además se realiza TAC de baja dosis, no contrastada y con limitado valor diagnóstico cuando se analiza aisladamente, con el objetivo de corrección de atenuación y localización anatómica de las áreas hipermetabólicas apreciadas en el estudio PET. El estudio PET y las imágenes de fusión PET/TC, revela área anómala de hipermetabolismo glucolítico en cabeza y cuello (incremento de la actividad metabólica a nivel de las cuerdas vocales en relación con llanto durante el estudio). Abdomen (gran masa hiperdensa que ocupa prácticamente toda la cavidad abdominal que mide 89,66 x 89,44 mm en corte axial, con zonas metabólicas y otras no metabólicas en su interior, la mayor metabólica con Standardized Uptake Value (SUV) máximo de 7,17.

En imagen tomográfica se observa además imagen hipodensa con densidad 51UH que ocupa prácticamente todo el lóbulo superior del pulmón derecho con broncograma aéreo en su interior sin metabolismo, que impresiona como proceso inflamatorio sin poder descartar otra etiología. Engrosamiento pleural en base izquierda. Ureteropielocaliectasia bilateral con parénquima conservado. Sonda vesical colocada.

Se interviene quirúrgicamente para toma de muestra con resultado histológico (IHQ 23-1550). Se decide realizar biopsia por trucut transanal (tumor



indiferenciado de células redondas y azules con patrón de rabdomiosarcoma). Actina no hay, dasmina activa focal, vimentina positiva, CD99 positiva focal, CD45 negativo, EMA no hay, CD117 negativo, Ki67 40%. Se estadía como un T2bN0M0 (sitio favorable) etapa III riesgo intermedio.

Se realizó una TAC evolutiva 10-04-2024 de tórax, abdomen y pelvis, simple y contrastada endovenosa y por sonda vesical, cortes 3mm. Se informa en tórax un patrón micronodulillar subsólido, en ambos campos pulmonares, con presencia de atelectasia segmentaria en segmento superior del lóbulo inferior derecho (LID), con dilataciones bronquiales asociadas, no derrame pleural ni presencia de adenopatías mediastinales de aspecto patológico. En abdomen presencia de masa T en excavación pélvica, por detrás de vejiga, en posición anatómica de la próstata, mide 108mm de altura, 70mm anteroposterior y 87mm transversal, realce heterogéneo del contraste, predominancia sólida, la imagen crece hacia mesogastrio, desplazando asas, sin impresionar que las infiltre, así como a la vejiga, que tiene capacidad disminuida y está desplazada hacia fosa ilíaca y flanco izquierdo, pared posterior de vejiga con columna regular de contraste. Pared anterior del recto desplazada por compresión tumoral.

Se compara con examen anterior del 12-12-2023 y no se observa modificación radiológica en relación a la masa tumoral y la relación con las asas. Empeoramiento en relación al estado del pulmón izquierdo.

Se diagnostica rabdomiosarcoma de próstata.

El tratamiento oncoespecífico se inició con quimioterapia 16-06-2023 por esquema VAC (incluye los medicamentos sulfato de vincristina, dactinomicina y ciclofosfamida), tolerando muy bien el mismo, sin necesidad de suspensión por otras causas. Luego en el mes de abril de 2024 hasta la actualidad se cambió tratamiento a IVA por 4 ciclos, por progresión al pulmón.

DISCUSIÓN

Los tumores de tejidos blandos son un grupo muy heterogéneo de neoplasias que se clasifican según su línea de diferenciación y el tejido al que se asemejan. Estos tumores pueden ser benignos o malignos y presentan una amplia gama de características y comportamientos clínicos.^{6,7}

Los sarcomas de partes blandas comprenden un grupo heterogéneo de tumores con diferentes variedades histológicas que surgen de células mesenquimatosas



capaces de colonizar diferentes partes del cuerpo y comportarse dependiendo de su localización.⁸

Son un grupo de tumores malignos raros del tejido conectivo. Pueden ocurrir en casi cualquier ubicación, pero con mayor frecuencia en las extremidades. La incidencia de sarcomas en la región de la cabeza y el cuello es inferior al 1 %.⁹

El sarcoma primario de próstata es una variante rara y de mal pronóstico. Se han investigado posibles factores de riesgo como prostatitis, traumatismo perineal, biopsia de próstata previa y radioterapia. Los subtipos más comunes son leiomioma, rabdomiosarcoma, histiocitoma fibroso maligno y no clasificados.¹⁰

Según Martín et al.¹¹ el síntoma más frecuente del sarcoma de próstata son los síntomas miccionales del tracto urinario inferior debido a la obstrucción causada por la masa. En raras ocasiones, causa dolor abdominal y/o rectal, una masa palpable con estreñimiento o tenesmo y sangrado rectal, las manifestaciones clínicas mencionadas coinciden con la presente investigación.

Estos resultados concuerdan también con las observaciones realizadas por los autores Fernández-Samos et al.¹² que confirma que el diagnóstico de sospecha suele ser clínico y se confirma mediante estudios de imagen que muestran un rápido crecimiento de la próstata y posibles metástasis a distancia. Sin embargo, el diagnóstico final es anatomopatológico. Por lo general, esto no provoca un aumento significativo del PSA (Prueba del antígeno prostático específico).

La resonancia magnética (RM) se considera el método de imagen de elección para la evaluación inicial y el seguimiento del rabdomiosarcoma prostático. Esta modalidad permite una excelente caracterización de los tejidos blandos, delimitación anatómica del tumor, evaluación de la extensión local y el compromiso de estructuras adyacentes como la vejiga, recto y uretra. Según el estudio de Saeed et al.¹³ la RM permitió una detección precisa de la extensión local en el 94 % de los casos analizados, siendo superior a la TAC en la evaluación de los tejidos blandos.

Amaral-Marques et al. en su estudio "Rabdomiosarcoma prostático em criança: relato de caso" afirma que la resonancia magnética puede proporcionar una mejor resolución de la invasión tumoral, siendo esto un factor decisivo a la hora de la disección ganglionar. El diagnóstico por imágenes desempeña un papel importante en el seguimiento de la terapéutica.¹⁴



Aunque la RM es preferida para la evaluación pélvica, la TAC sigue siendo útil para detectar metástasis pulmonares que son comunes en el RMS avanzado. Además su disponibilidad y velocidad, la convierten en una herramienta inicial valiosa, particularmente en situaciones de emergencia.

La PET-CT ofrece una evaluación funcional del tumor y de la respuesta al tratamiento. Su uso es particularmente útil para la estadificación y monitorización de la actividad tumoral, aunque su uso en edad pediátrica requiere consideraciones especiales debido a la exposición excesiva a radiación.¹⁵ Los resultados proporcionan soporte concluyente de que dentro de los hallazgos en el estudio PET y las imágenes de fusión PET/TC realizados al paciente, se evidenciaron muestras de un área anómala de hipermetabolismo glucolítico. Sin embargo estos resultados invalidan la hipótesis de Zepeda-Aguilar¹⁰ que afirma que el papel de la tomografía por emisión de positrones (PET/CT) sigue en estudio sin lograr hasta este momento ser sensible como método diagnóstico.

En el diagnóstico del rabdomiosarcoma prostático pediátrico, la integración de diversas modalidades de imagen es fundamental. La resonancia magnética se posiciona como el pilar central del diagnóstico por imagen, debido a su alta resolución anatómica y su capacidad para definir la extensión tumoral. La combinación con TC y PET-CT permite una estadificación completa y una evaluación funcional adecuada. El uso adecuado y coordinado de estos estudios mejora significativamente la precisión diagnóstica y guía eficazmente las decisiones terapéuticas.

El tratamiento del RMS en niños suele ser multidisciplinario e incluye radioterapia, cirugía y quimioterapia. El orden de estos tratamientos dependerá del tamaño y tipo de tumor, dónde y en qué órgano se ha desarrollado el tumor, incluso debe realizarse estudios complementarios para determinar si el tumor se diseminó a los ganglios linfáticos u otras partes del cuerpo.⁴

Todos los pacientes pediátricos con RMS deben recibir quimioterapia. La intensidad y duración de la quimioterapia depende del grupo de riesgo de cada individuo. Sin embargo, según el estudio realizado por León-Castellanos et al.¹⁶ demostró que los pacientes pediátricos que recibieron quimioterapia experimentaron menos efectos tóxicos hematológicos pero más efectos neurotóxicos periféricos en contraste con los pacientes más jóvenes.



En niños con enfermedad localizada, el pronóstico de RMS es generalmente es bueno cuando estos pacientes reciben una terapia combinada, estos pacientes tendrán una supervivencia aproximada del 70 % a los 5 años del diagnóstico.¹⁶ Los resultados de esta investigación no mostraron signos de mal pronóstico debido a que el tratamiento oncoespecífico que se le propició fue muy bien tolerado en su ciclo, debido a la progresión del tumor, este hizo metástasis por lo que fue necesario realizar cambios en su terapéutica.

CONCLUSIONES

El rhabdomyosarcoma de próstata es un tumor maligno del tejido blando, raro y agresivo en pacientes pediátricos. Para su diagnóstico requiere de una interpretación clínica, examen físico y los exámenes complementarios para obtener un resultado de la enfermedad. Los complementarios fundamentales se encontraron el ultrasonido abdominal, tomografía axial computarizada, tomografía por emisión de positrones y biopsia. Los tratamientos oncológicos resultaron eficaces.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Aracil-Juan A, Moavro-Damián E., Capurro-Nicolás J. Rhabdomyosarcoma embrionario botrioide de útero. Medicina (B. Aires) [Internet]. 2022 Oct [citado 19/5/2024] ; 82(5): 784-786. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802022000900784&lng=es.
2. Palencia-Palacios M, Romero-Rojas AE, Parra-Medina R, López-Correa P. Rhabdomyosarcoma alveolar con expresión aberrante de biomarcadores epiteliales y neuroendocrinos. Gac. mex. oncol. [Internet]. 2023 [citado 20/5/2024]; 22(Supl 1): 74-79. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2565-005X2023000500074&lng=es
3. Marques-Santiago RC, Lacerda-de-Vasconcelos F. Rhabdomyosarcoma prostático en niños: relato de caso : Rhabdomyosarcoma prostático en un niño: reporte de caso. Braz. J. Hea. Rev. [Internet]. 2022 [citado 20/5/2024]; 5(6):23645-53. Disponible en: <https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BJHR/article/view/54959>



4. Franco-Ortega ME, Aguabi-Cejido SA, Medina-Guevara AJ, Araujo-Pozo ON, Gómez-Panta GM. Rbdomiosarcoma Infantil: Hallazgos clínicos-patológicos. Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar [Internet]. 2023 [citado 20/5/2024]; 7(1):9799-9816. Disponible en: https://scholar.google.com/scholar?hl=es&as_sdt=0%2C5&as_ylo=2020&q=rabdomiosarcoma+incidencia+&btnG=#d=gs_qabs&t=1716176245986&u=%23p%3DjMxUy3LA4qwJ
5. Hinostroza-Chang DC, Vera-Coloma JE, Rodas-Alcivar LC, Murillo-Camacho NM, Gaibor-Barahona CI. Características específicas del rabdomiosarcoma en edad pediátrica. Revista Pertinencia Académica [Internet]. 2021 [citado 20/5/2024]; 5(3):11-21. Disponible en: https://scholar.google.com/scholar?hl=es&as_sdt=0%2C5&as_ylo=2020&q=rabdomiosarcoma+incidencia+&btnG=#d=gs_qabs&t=1716176438717&u=%23p%3DUxZ1mFWkqDAJ
6. Instituto Nacional del Cáncer. Tumores raros de tejidos blandos Estados Unidos: MyPart [Internet]. 2023 [citado 20/5/2024]. Disponible en: <https://www.cancer.gov/pediatric-adult-rare-tumor/espanol/tumores-raros/tumores-raros-tejidos-blandos>
7. Mayo Clinic. Sarcoma de tejido blando Estados Unidos: Mayo Clinic Press [Internet]. 2023 [citado 20/5/2024]. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es/diseases-conditions/soft-tissue-sarcoma/symptoms-causes/syc-20377725>
8. Skapek SX, Ferrari A, Gupta AA, Lupo PJ, Butler E, Shipley J, et al. Rabdomiosarcoma. NatRevDisPrimers [Internet]. 2019 [citado 23/5/2024]; 7;5(1). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30617281/>
9. Thiagarajah R, Sellamuthu P, Bharmjit Singh SS, Muniandy RK. Un crecimiento agresivo del sarcoma craneal. Informe de caso de BMJ [Internet]. 2021 [citado 23/5/2024]; 14(8). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34373248>
10. Zepeda-Aguilar A, Ruvalcaba-Oseguera GE. Sarcoma de próstata: presentación de un caso y revisión de la literatura. Revista mexicana de urología [Internet]. 2019 [citado 23/5/2024]; 79(4). Disponible en: <https://revistamexicanadeurologia.org.mx/index.php/rmu/article/view/472>
11. Martín LB, Freire MC, Hermida T, AllerM, Castañón LB. Sarcoma de próstata: presentación de 2 casos y revisión de la literatura. Archivos Españoles de



- Urología [Internet]. 2014 [citado 25/5/2024]; 67(8):699-704. Disponible en: <https://www.redalyc.org/pdf/1810/181048187007.pdf>
12. Fernández-Samos D, Lombardía-González C, García-Santos JJ, Rodríguez-Lozano L, Vallecillo-Encinas P. Rabdomiosarcoma de próstata en paciente joven: revisión a propósito de un caso. Librería Proteo. Memoria Urológica San Zoilo IX. [Internet]. 2023 [citado 26/5/2024]; 16 (4):16-19. Disponible en: <https://acluweb.com/wp-content/uploads/2024/02/Memoria-San-Zoilo-2023.pdf#page=21>
13. Saeed N, Rakheja R, Margol A, Towbin AJ. Imaging features of pediatric genitourinary rhabdomyosarcoma: a review. *Pediatr Radiol* [Internet]. 2020 [citado 26/5/2024]; 50(8):1035–1046. Disponible en: <https://doi:10.1007/s00247-020-04681-6>
14. Santiago RCAM, de Vasconcelos FL. Rabdomiossarcoma prostático em criança: relato de caso : Prostatic rhabdomyosarcoma in a child: case report. *Braz. J. Hea. Rev* [Internet]. 2022 [citado 26/5/2024]; 5(6):23645-53. Disponible en: <https://ojs.brazilianjournals.com.br/ojs/index.php/BJHR/article/view/54959>)
15. Oliva González JP, Martínez Ramírez A, Baum RP. Aplicaciones del PET/CT en oncología. *Nucleus* [Internet]. 2017 [citado 27/5/2024]; (62):10-13. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-084X2017000200003&lng=es&tlng=es.)
16. León-Castellanos ZM, Leliebre-Petell G, Torres-Harris Y, Rodríguez-Martínez Y, Martínez-Arzola G. Rabdomiosarcoma embrionario de oído medio. *Revista Cubana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello* [Internet]. 2021 [citado 28/5/2024]; 5(2):e229. Disponible en: <https://revotorrino.sld.cu/index.php/otl/rt/prINTERfriendly/229/383>

ANEXOS



Figura 1. Ultrasonido abdominal

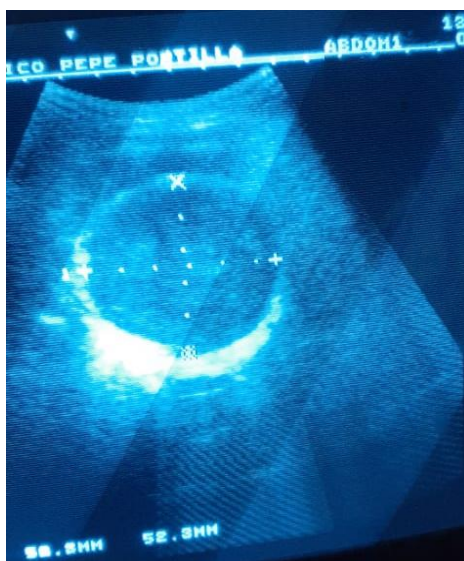


Figura 2. Imagen hipocogénica redondeada

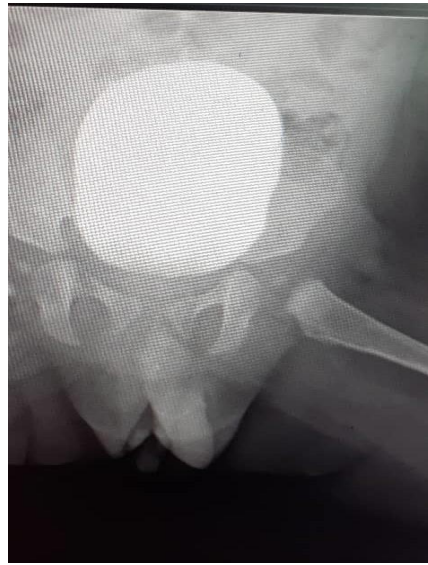


Figura 3. Estudio de cistografía

Los autores certifican la autenticidad de la autoría declarada, así como la originalidad del texto.