

Rabdomiosarcoma del Subtipo Alveolar en la Región Tenar con Invasión de los Ganglios Linfáticos Axilares en Adulto: Informe de Caso

<https://doi.org/10.32635/2176-9745.RBC.2025v71n2.4969ES>

Rabdomiossarcoma do Subtipo Alveolar em Região Tenar com Invasão Linfonodal Axilar em Adulto: Relato de Caso

Alveolar Subtype Rhabdomyosarcoma of the Thenar Region with Axillary Lymph Node Invasion in an Adult: Case Report

Aline Graciele Henriques Campos¹; Estela Cesar Oyama²; Maria Eduarda Parda Simonato³; Maikely Bruna Leite⁴; Rafael Gomes Paz⁵; Victor Pereira da Silva⁶; Liara Camila Tusset⁷; Matheus Vieira da Costa⁸

RESUMEN

Introducción: El rabdomiosarcoma es un subtipo raro de neoplasia maligna de tejidos blandos cuyas células son similares a los mioblastos. Representa el 1% de las neoplasias en adultos, con mal pronóstico y alta tasa de recurrencia. En este trabajo el objetivo es reportar un caso extremadamente raro de rabdomiosarcoma alveolar que afectó la mano de un paciente adulto, además de realizar una revisión integradora de casos similares, dado que los cánceres primarios en la mano tienen una incidencia menor del 1%. **Informe del caso:** Mujer de 33 años acudió a atención clínica por la presencia de una lesión violácea no ulcerada en la región tenar de la mano izquierda, con linfadenomegalia en la axila izquierda. Inicialmente, la resonancia magnética reveló una formación expansiva en la región tenar, en la cual la biopsia incisional y el examen histoquímico sugirieron rabdomiosarcoma alveolar de alto grado. Se realizó amputación del primer metacarpo de la mano izquierda y disección axilar de los ganglios afectados, además de quimioterapia SAIME intercalada con SAVAC cada tres semanas y radioterapia interválica durante seis meses. Tratamiento sin complicaciones y actualmente sin recidivas. **Conclusión:** El caso reportado tiene una presentación anatómica y rango de edad inusual para rabdomiosarcoma, y los principales aspectos para un buen seguimiento clínico son el diagnóstico temprano y la terapia multimodal.

Palabras clave: Rabdomiosarcoma; Neoplasias de los Tejidos Blandos; Adulto; Amputación Quirúrgica; Informe de Caso.

RESUMO

Introdução: O rabdomiossarcoma é um subtipo raro de neoplasia maligna de tecidos moles cujas células são semelhantes a mioblastos. Representa 1% das neoplasias em adultos, com mau prognóstico e alta taxa de recidiva. Neste trabalho, objetiva-se relatar um caso ultrarraro de rabdomiossarcoma alveolar que acometeu a mão de uma paciente adulta, além de realizar uma revisão integrativa de casos semelhantes, haja vista que cânceres primários na mão têm incidência inferior a 1%. **Relato do caso:** Mulher, 33 anos, procurou atendimento clínico por presença de lesão arroxeada e não ulcerada em região de tenar da mão esquerda, com linfadenomegalia em axila esquerda. Inicialmente, a ressonância revelou uma formação expansiva na região tenar, na qual a biópsia incisional e o exame-histoquímico sugeriram rabdomiossarcoma alveolar de alto grau. Realizou-se amputação do primeiro metacarpo de mão esquerda e dissecação axilar dos linfonodos comprometidos, além de quimioterapia SAIME intercalada com SAVAC a cada três semanas, e radioterapia de intervalo, por seis meses. Tratamento sem complicações e atualmente sem recidivas. **Conclusão:** O caso relatado é de apresentação anatómica e faixa etária pouco comum para o rabdomiossarcoma, e os principais aspectos para bom seguimento clínico são o diagnóstico precoce e a terapia multimodal.

Palavras-chave: Rabdomiossarcoma; Neoplasias de Tecidos Moles; Adulto; Amputação Cirúrgica; Relato de Caso.

ABSTRACT

Introduction: Rhabdomyosarcoma is a rare subtype of soft tissue malignancy whose cells are similar to myoblasts. It represents 1% of neoplasms in adults, with a poor prognosis and high recurrence rate. In this work, the objective is to report an ultra-rare case of alveolar rhabdomyosarcoma that affected the hand of an adult patient, in addition to conducting an integrative review of similar cases, given that primary cancers in the hand have an incidence of less than 1%. **Case report:** A 33-year-old woman sought clinical care due to the presence of a purplish, non-ulcerated lesion in the thenar region of her left hand, with lymphadenomegaly in the left axilla. Initially, the MRI revealed an expansive formation in the thenar region, in which the incisional biopsy and histochemical examination suggested high-grade alveolar rhabdomyosarcoma. Amputation of the first metacarpal of the left hand and axillary dissection of the affected lymph nodes were performed, in addition to SAIME chemotherapy interspersed with SAVAC every three weeks, and interval radiotherapy for six months. Treatment without complications and currently without recurrences. **Conclusion:** The reported case has an unusual anatomical presentation and age range for rhabdomyosarcoma, and the main aspects for favorable clinical follow-up are early diagnosis and multimodal therapy.

Key words: Rhabdomyosarcoma; Soft Tissue Neoplasms; Adult; Surgical Amputation; Case Report.

^{1-6,8}Universidade Estadual do Oeste do Paraná (Unioeste-PR). Francisco Beltrão (PR), Brasil. E-mails: alineghcampos3@gmail.com; estela.oyama19@gmail.com; mariaeduarda.psh@gmail.com; maikelyleite20@gmail.com; rafaelgomespaz@hotmail.com; silvapereiravictor@hotmail.com; matpatologia@yahoo.com.br. Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0002-3784-7569>; Orcid iD: <https://orcid.org/0009-0001-8387-1850>; Orcid iD: <https://orcid.org/0009-0003-7244-0750>; Orcid iD: <https://orcid.org/0000-0003-0023-5144>; Orcid iD: <https://orcid.org/0009-0003-3666-2399>; Orcid iD: <https://orcid.org/0009-0005-9907-584X>; Orcid iD: <https://orcid.org/0009-0009-4055-0705>

⁷Centro Universitário de Pato Branco. Pato Branco (PR), Brasil. E-mail: liara.oncologia@gmail.com. Orcid iD: <https://orcid.org/0009-0002-7904-6046>

Dirección para correspondencia: Aline Graciele Henriques Campos. Rua Bahia, 835, apto. 14 – Presidente Kennedy. Francisco Beltrão (PR), Brasil. CEP 85605-270. E-mail: alineghcampos3@gmail.com



INTRODUCCIÓN

El rabdomiosarcoma (RMS) es un tumor maligno mesenquimatoso raro con diferenciación muscular esquelética¹. La enfermedad es localmente invasiva, lo que exige un enfoque terapéutico multimodal. El pronóstico varía dependiendo del sitio de origen, tamaño del tumor, estadificación clínica, edad del paciente y tipo histológico^{2,3}. Con base en las características clínicas y patológicas, y en las anormalidades genéticas, existen los subtipos embrionario (variación de células primitivas redondeadas hasta densamente eosinofílicas), alveolar (capas de células de tamaño medio, células gigantes dispersas y formación de patrón alveolar), fusiforme o esclerosante (células fusiformes en fascículos, con patrón esclerosante pseudovascular) y pleomórfico (rabdomioblastos atípicos)^{1,2,4}. Representa el 5% de todos los cánceres pediátricos, cuyos subtipos más comunes son el embrionario y alveolar⁵, y el 1% de las neoplasias en adultos, siendo más común la variante pleomórfica⁵. La incidencia del rabdomiosarcoma alveolar (RMSa) es constante de los 0 a los 19 años, con aproximadamente un caso por cada millón de niños y adolescentes, y presenta menor incidencia después de esa edad. Además, los tumores malignos primarios que afectan la mano son extremadamente raros, con incidencia inferior al 1%⁶.

Así, a partir de los datos presentados, el objetivo es informar un caso extremadamente raro de RMSa que atacó la mano de una paciente adulta, y se discutirán el tratamiento, los factores de peor pronóstico y el acompañamiento ambulatorio, con el fin de establecer un paralelo entre lo que fue aplicado en la paciente y lo que está descrito en la literatura. También se objetiva hacer una revisión integradora de informes de casos de RMS primario en extremidades de adultos. La investigación fue aprobada por el Comité de Ética en Pesquisa de la Universidad Estatal del Oeste del Paraná con el número de parecer 7050791 (CAAE: 82359624.7.0000.0107), de acuerdo con la Resolución del Consejo Nacional de Salud (CNS) n.º 466/12⁷.

INFORME DEL CASO

Paciente femenina, 33 años, procedente de Pato Branco (PR), casada, dos hijos, con antecedentes de hipotiroidismo y diabetes *mellitus* gestacional, en uso continuo de levotiroxina sódica 75 mcg. Cirugías previas: cesárea y exéresis de tumor de conjuntiva. Niega tabaquismo y etilismo, e informa, en sus antecedentes familiares patológicos, una abuela con leucemia.

En mayo de 2021, buscó atención clínica ambulatoria ante la presencia de una lesión en la región tenar de la

mano izquierda, amoratada, no ulcerada, midiendo cerca de 3,5 cm, asociada a la linfadenomegalia en la axila izquierda. Se realizó una resonancia magnética de la mano izquierda, que mostró formación expansiva en la región tenar midiendo 3,3 x 3,0 x 2,2 cm. Se hizo una biopsia incisional que mostró neoplasia poco diferenciada, y el examen inmunohistoquímico sugirió RMS de alto grado, del subtipo alveolar. Se realizó la estadificación, con tomografías de tórax y abdomen total, la cual presentó solo linfadenomegalia axilar izquierda ya identificada en examen físico, midiendo 3,3 x 2,0 cm, resultando, así, en estadificación clínica III cT1aN1M0 de riesgo intermedio.

Se realizó la cirugía en mayo de 2023 *up-front* con amputación del primer metacarpo de la mano izquierda y linfadenectomía axilar izquierda, cuyo análisis anatomopatológico, en la Figura 1, reveló RMSa poco diferenciado, midiendo 3,7 cm, no infiltrativo en tejido óseo y con márgenes libres, con 18 ganglios positivos del total de 43. Posoperatorio sin complicaciones, con tiempo total de hospitalización de dos días. La paciente realizó el protocolo de quimioterapia SAIME (etopósido + ifosfamida + mesna), intercalado con SAVAC (vincristina + doxorubicina + ciclofosfamida) cada tres semanas, con radioterapia de intervalo, por seis meses. Actualmente sin recidivas.

DISCUSIÓN

El RMS de extremidades constituye una minoría de casos informados en la literatura –menos de un tercio de los sarcomas– y normalmente se presentan como enfermedad diseminada al diagnóstico, con muy mal pronóstico en comparación con RMS de otros lugares^{8,9}. Los factores de riesgo para la enfermedad son genéticos, como la presencia del síndrome de Li-Fraumeni, neurofibromatosis tipo 1, síndrome de Costello y síndrome de Noonan; y

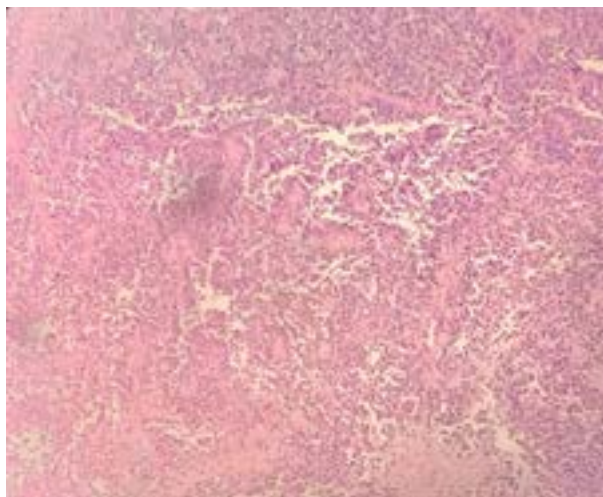


Figura 1. Anatomopatológico mostrando rabdomiosarcoma alveolar poco diferenciado

ambiental, como exposición prenatal a los rayos X, uso parental de drogas, alergias infantiles, uso de medicamentos para fertilidad y nacimiento prematuro⁸. La clínica está asociada al surgimiento de masas de tejidos blandos, frecuentemente indoloros, y pueden surgir síntomas compresivos. El diagnóstico es por biopsia incisional, escisional o con aguja gruesa, y posterior análisis histológico y molecular. El RMSa está compuesto por células redondas y densamente compactadas que revisten septaciones semejantes a los alveolos pulmonares⁸. Estas características están presentes en la biopsia de la paciente de este informe que, según la Figura 1, tiene células grandes, redondas a poligonales con bordes definidos, y poca variación en el tamaño individual de las células tumorales, con citoplasma granular eosinofílico abundante, núcleo redondo y vesicular con nucléolo prominente con crecimiento en nidos u organoides.

El tratamiento para adultos es semejante a la terapia pediátrica, con enfoque multimodal por medio de resección quirúrgica, quimioterapia para citorreducción primaria y erradicación de enfermedad metastásica, y radioterapia

ionizante para control de enfermedad residual microscópica; según la estadificación, la variedad patológica y la molecular. Esta terapéutica multimodal presenta mayor eficacia clínica, con menor toxicidad del tratamiento¹⁰. En el caso de la paciente, no se realizó análisis molecular del tumor, pero el uso de dos protocolos de quimioterapia adyuvante y radioterapia potencialmente supera los mecanismos de resistencia del tumor al tratamiento, dado que actúan en diferentes vías de señalización celular con la finalidad de aumentar la eficacia clínica con disminución de los efectos colaterales¹¹. Este tratamiento agresivo y coordinado demostró ser eficaz, ya que no hay señales de recidiva después de más de seis meses del tratamiento.

Los casos de RMSa en adultos presentan peor pronóstico si la histología alveolar o localización anatómica es desventajosa, como en extremidades, como en este caso informado. Otros factores de mal pronóstico son edad avanzada, sexo femenino, presencia de metástasis a distancia en el diagnóstico, tamaño del tumor primario superior a 5 cm en la enfermedad localizada;

Tabla 1. Informes de casos de rabdomiosarcoma primario en extremidades corporales de mayores de 18 años, publicados hasta enero de 2025

Autor	Sexo/ edad (años)	Número de casos	Lugar del rabdomiosarcoma primario	Tamaño del sarcoma (cm)	Subtipo histológico	Metástasis	Tratamiento	Seguimiento (meses)	Resultado clínico
12	M/60	1	Muslo derecho	4,5	Pleomórfico	Pulmón	C + QT + RT	30	Remisión
13	M/30	1	Pie izquierdo	11	Esclerosante	-	C	28	Remisión
14	F/33*	2	Muslo derecho/ Triceps derecho	6x4x3/6x6,5x4	Alveolar	-	C + QT + RT / QT + RT	-	Remisión
15	M/37	1	Codo derecho	9x6	Esclerosante	Testículo, mediastino, pulmón y muslo	C + QT	19	Óbito
16	F/44	1	Tobillo derecho	11	Esclerosante	-	QT + C + RT	24	Remisión
17	M/36	1	Pierna izquierda	4×3×2,8	Esclerosante	-	C + QT + RT	9	Remisión
18	F/33*	2	Muslo derecho/ Triceps derecho	6×4×3 / 6×6,5×4	Alveolar	-	C + QT + RT	9*	Remisión
19	M/31	1	Pantorrilla derecha	-	Pleomórfico	-	QT + C	-	-
20	M/33	1	Compartimiento anterior de la pierna	12x10x25	Embrionario	-	QT + RT + C	48	Remisión
21	M/18	1	Antebrazo izquierdo	6,7x6,9x5,9	-	-	QT + C	-	-
22	M/30	1	Pie izquierdo	11	Esclerosante	-	-	-	-
23	F/18	1	Pie	-	Alveolar	Iris, miembro inferior, conducto inguinal externo, mediastino, pulmón	C + QT	26	Óbito
24	M/36	1	Pierna izquierda	4x3x2,8	Esclerosante	-	QT + C + RT	-	Remisión

Legenda: * = promedio; F = sexo femenino; M = sexo masculino; RT = radioterapia; C = cirugía; QT = quimioterapia.



Este é um artigo publicado em acesso aberto (Open Access) sob a licença Creative Commons Attribution, que permite uso, distribuição e reprodução em qualquer meio, sem restrições, desde que o trabalho original seja corretamente citado.

todos asociados a adultos¹⁰. En el caso informado, el tumor primario de 3,7 cm y la localización en mano izquierda, aunque menos comunes, fueron asociados a involucramiento ganglionar significativo, lo que refuerza la importancia de la terapia multimodal agresiva.

La Tabla 1¹²⁻²⁴ presenta informes y series de casos de RMS primarios en extremidades, en individuos mayores de 18 años, recuperados del PubMed.gov, disponibles gratuitamente en su integridad. Se usaron los siguientes descriptores y marcadores booleanos: *rhabdomyosarcoma AND hand OR foot OR extremity* para la estrategia de búsqueda.

CONCLUSIÓN

El caso relatado es de presentación anatómica y grupo etario poco común para el RMSa, y los principales aspectos para un buen seguimiento clínico son el diagnóstico temprano y la terapia multimodal.

APORTES

Todos los autores contribuyeron substancialmente en la concepción y en el planeamiento del estudio; en la obtención, análisis e interpretación de los datos; en la redacción y revisión crítica; y aprobaron la versión final a publicarse.

DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES

Nada a declarar.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

No hay.

REFERENCIAS

1. Kumar V, Aster JC, Abbas AK. Robbins Patologia Básica. 10. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2021. 1421 p.
2. Cassidy J, Bissett D, Spence RAJ, et al. Oxford handbook of oncology. 4. ed. Oxford: Oxford University Press; 2015.
3. Agarwala S. Pediatric rhabdomyosarcomas and nonrhabdomyosarcoma soft tissue sarcoma. J Indian Assoc Pediatr Surg [Internet]. 2006 [acesso 2024 maio 3];11(1):15. Disponível em: <http://www.jiaps.com/text.asp?2006/11/1/15/24632>
4. Agaram NP. Evolving classification of rhabdomyosarcoma. Histopathology [Internet]. 2022 [acesso 2024 maio 3];80(1):98-108. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC9425116/>
5. Egas-Bejar D, Huh WW. Rhabdomyosarcoma in adolescent and young adult patients: current perspectives. Adolesc Health Med Ther [Internet]. 2014 [acesso 2024 maio 3];5:115-25. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4069040/>
6. Xarchas K, Papavassiliou N, Tsoutseos N, et al. Rhabdomyosarcoma of the hand. Two case reports and a review of the literature. J Hand Surg Edinb Scotl. 1996;21(3):325-9.
7. Conselho Nacional de Saúde (BR). Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. Aprova as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos. Diário Oficial da União, Brasília, DF. 2013 jun 13; Seção I:59.
8. Skapek SX, Ferrari A, Gupta AA, et al. Rhabdomyosarcoma. Nat Rev Dis Primer. 2019;5(1):1.
9. Seyhan N, Keskin M, Tosun Z, et al. Rhabdomyosarcoma in an adult hand. J Plast Surg Hand Surg. 2013;47(5):422-4.
10. Okcu MF. Rhabdomyosarcoma in childhood, adolescence, and adulthood: treatment. Uptodate [Internet]. 2023 [acesso 2024 maio 3];1. Disponível em: <https://www.uptodate.com/contents/rhabdomyosarcoma-in-childhood-adolescence-and-adulthood-treatment>
11. Van Erp A, Versleijen-Jonkers Y, Van der Graaf W, et al. Targeted therapy-based combination treatment in rhabdomyosarcoma. Mol Cancer Ther. 2018;17:1365-80.
12. Taza F, Kanwal A, Zulty M, et al. High-grade pleomorphic rhabdomyosarcoma in a 60-year-old male: a case report and review of the literature. J Community Hosp Intern Med Perspect. 2020;10(3):287-9. doi: <https://www.doi.org.br/10.1080/20009666.2020.1766820>
13. Gorunova L, Bjerkehagen B, Micci F, et al. Cytogenetic and molecular study of an adult sclerosing rhabdomyosarcoma of the extremity: MYOD1-mutation and clonal evolution. Cancer Genom Proteom. 2020;17(5):563-9. doi: <https://www.doi.org/10.21873/cgp.20212>
14. Widikusumo A, Triyanto L, Istutiningrum R, et al. Adult alveolar rhabdomyosarcoma on extremity, successful treatment with radiotherapy following chemotherapy: serial case report. Int J Appl Basic Med Res. 2019;9(2):121-3. doi: https://www.doi.org/10.4103/ijabmr.IJABMR_100_18
15. Martorell M, Ortiz CM, Garcia JA. Testicular fusocellular rhabdomyosarcoma as a metastasis of elbow sclerosing rhabdomyosarcoma: a clinicopathologic, immunohistochemical and molecular study of one case. Diagn Pathol. 2010;5(52):1-6. doi: <https://www.doi.org/10.1186/1746-1596-5-52>



16. Othman H, Mohamed Haflah NH, Sani MH, et al. Distal tibiofibular joint reconstruction using autograft in a rare case of lower limb sclerosing/spindle cell rhabdomyosarcoma: a two-year follow-up. *Cureus*. 2023;15(8):e42869. doi: <https://www.doi.org/10.7759/cureus.42869>
17. Rasekhi RT, Hosseini N, Babapoor-Farrokhman S, et al. A rare case of primary adult cardiac rhabdomyosarcoma with lower extremity metastasis. *Radiol Case Rep*. 2023;18(5):1666-70.
18. Widikusumo A, Triyanto L, Istutiningrum R, et al. Adult alveolar rhabdomyosarcoma on extremity, successful treatment with radiotherapy following chemotherapy: serial case report. *Int J Appl Basic Med Res*. 2019;9(2):121-3.
19. Bar Y, Merimsky O. Soft-Tissue sarcoma following traumatic injury: case report and review of the literature. *Front Oncol*. 2017;7:134. doi: <https://www.doi.org/10.3389/fonc.2017.00134>
20. Fang AS, Morse LJ, Wustrack R, et al. Complete regression of rhabdomyosarcoma in an adult secondary to postoperative wound infection following limb salvage surgery: a case report. *Perm J*. 2020;25(1):1. doi: <https://www.doi.org/10.7812/TPP/20.172>
21. Valone III F, Liu J, Genrich G, et al. Alveolar rhabdomyosarcoma causing acute compartment syndrome of the forearm: a case report and review of the literature. *J Hand Microsurg*. 2014;6(2):92-5. doi: <https://www.doi.org/10.1007/s12593-013-0108-0>
22. Gorunova L, Bjerkehagen B, Micci F, et al. Cytogenetic and molecular study of an adult sclerosing rhabdomyosarcoma of the extremity: MYOD1-mutation and clonal evolution. *Cancer Genom Proteom*. 2020;17(5):563-9. doi: <https://www.doi.org/10.21873/cgp.20212>
23. Fabian ID, Hildebrand GD, Wilson S, et al. Alveolar rhabdomyosarcoma of the foot metastasizing to the Iris: report of a rare case. *BMC Cancer*. 2016;16(447):1-3. doi: <https://www.doi.org/10.1186/s12885-016-2496-6>
24. Fisher MH, Woods JFC, Bartlett EK, et al. A rare case of rhabdomyosarcoma identified in a VRAM flap after lower extremity reconstruction. *J Surg Case Rep*. 2023;2023(3):rjad083. doi: <https://www.doi.org/10.1093/jscr/rjad083>

Recebido em 3/10/2024

Aprovado em 19/2/2025

