

Rabdomiosarcomas en la región cervicofacial: Informe de dos casos

Dr. Enrique González**Mendoza,* Dr. José Martín****Toranzo Fernández,** Dr. Miguel****Ángel Noyola Frías,*******Dr. Ernesto Sánchez****Hermosillo******

* Cirujano Maxilofacial de práctica privada.

** Jefe de Servicio de Cirugía Maxilofacial, Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto" SSA.

*** Médico adscrito al Servicio de Cirugía Maxilofacial, Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto" SSA.

**** Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto" SSA, Facultad de Medicina.

Universidad Autónoma de San Luis Potosí.

Resumen

Los rabdomiosarcomas (RMS) son los sarcomas de tejidos blandos más comunes en niños y 15% de los tumores sólidos tratados a nivel hospitalario en servicios pediátricos; se presentan con una amplia variedad morfológica, en diferentes órganos y con una gama de patrones histológicos, lo que puede dificultar su diagnóstico. Se reportan dos casos de rabdomiosarcoma, uno embrionario y otro alveolar, que se presentaron en la región preauricular y maseterina, respectivamente, en pacientes masculinos, diagnosticados y tratados en el Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto" SSA San Luis Potosí, SLP.

Palabras clave: Rabdomiosarcoma, cáncer, histopatología.

Abstract

Rhabdomyosarcoma of soft tissue is the commonest sarcoma in pediatric medicine and comprehends 15% of the solid tumors treated in pediatric oncology. It has an ample variety of clinical presentations in diverse organs and also presents a gamut of histopathologic patterns which sometimes makes its diagnosis difficult. We report two cases of rhabdomyosarcoma: one of the embryonal histologic variety and the second one of the alveolar variety, which presented themselves in the preauricular and masticatory areas respectively. Both patients were male, diagnosed and treated at the Hospital Central "Dr. Ignacio Morones Prieto" SSA in San Luis Potosí, SLP, Mexico.

Key words: Rhabdomyosarcoma, cancer, histopathology.

Introducción

Los rabdomiosarcomas (RMS) son los sarcomas de tejidos blandos más comunes en niños, constituyendo aproximadamente el 70% de las neoplasias malignas de origen mesenquimal y el 15% de los tumores sólidos tratados a nivel hospitalario. Su incidencia anual es de 4.5 casos por millón, tiene predilección por el sexo masculino y es más frecuente en pacientes de raza blanca, siendo menor en los orientales y afroame-

ricanos. Es frecuente en familias afectadas por el síndrome de Li-Fraumeni. Los pacientes con neurofibromatosis tipo I presentan un alto riesgo para desarrollar rabdomiosarcoma. A nivel clínico, se presenta con una amplia variedad morfológica que varía desde lesiones aparentemente inocuas hasta lesiones metastásicas ampliamente diseminadas que involucran la médula ósea y que fácilmente pueden confundirse con leucemias.^{1,2} Han sido estudiados desde 1854, cuando por primera vez se reportó un caso en lengua en un paciente masculino de 21 años.³ Esta neoplasia se pre-

senta en una gran variedad de órganos que incluyen desde la vesícula biliar hasta el cerebro; tiende a presentarse en la región cervicofacial (piel cabelluda, boca, orofaringe, laringe, parótida y cuello), principalmente en los tejidos blandos periorbitarios (representando el 29% los que se localizan en la región cervicofacial y 13% de todos los RMS en niños), área parameníngea (nasofaringe, senos paranasales, oído medio, mastoides, fosa pterigopalatina, fosa infratemporal). La signsintomatología depende de su localización y su apariencia clínica, del subtipo histológico, cuya variedad es amplia, lo que puede dificultar su diagnóstico; se componen de células análogas al músculo fetal de 10 a 12 semanas de gestación; aquellos que se presentan en nasofaringe o próstata, donde no existe músculo esquelético, se desarrollan a partir de precursores de células mesenquimatosas en vez de hacerlo a partir de los miocitos.^{4,5}

La clasificación más amplia y completa es la propuesta por Horn y Enterline, quienes lo categorizan como embrionario, botrioides, alveolar y pleomórfico.⁶

La forma embrional, común en cabeza, cuello y región genitourinaria, se caracteriza por la presencia de áreas celulares densas y focos mixoides, siendo característica la presencia del rabdomioblasto, que es una célula de morfología redonda y oval con núcleo excéntrico y abundante citoplasma eosinófilo.

La variante botrioides, frecuente en vagina, vejiga, faringe y sistema biliar, presenta una densa banda subepitelial de células tumorales que contrastan con la porción profunda tumoral, relativamente hipocelular y similar a la zona de recambio de un árbol en crecimiento.

El tipo alveolar, común en tórax y extremidades, es muy similar a los alvéolos pulmonares fetales, caracterizado por la formación de septos fibrosos de donde pen-

den mioblastos individuales, además presenta células tumorales, grandes, multinucleadas que contienen abundante citoplasma eosinófilo. Se compone de abundantes capas sólidas de células pequeñas, color azul, redondas, cuyo diagnóstico diferencial incluye neuroblastoma, sarcoma de Ewing extraóseo, neuroepitelioma periférico y linfoma, entre otros, por lo que la microscopia electrónica y la inmunohistoquímica son de utilidad para el diagnóstico final.

El subtipo pleomórfico es un tumor altamente celular, compuesto por células fusiformes pleomórficas con núcleos alargados e hiperchromáticos con un patrón de disposición que recuerda al histiocitoma fibroso maligno o al liposarcoma pleomórfico, usualmente se presenta en adultos; rara vez, en niños.

Estos dos últimos tipos, son los que peor pronóstico tienen.^{7,9}

Relato de los casos

Caso 1: Paciente masculino de 5 años de edad, habitante del medio rural, nivel socioeconómico bajo, con esquema de inmunización completo para su edad, acude al Hospital Central SLP por presentar tumoración en región preauricular izquierda de 4 meses de evolución, sin antecedentes heredofamiliares, personales no patológicos y patológicos de importancia para su padecimiento actual, el cual inició como un aumento de volumen preauricular izquierdo de 1 cm de diámetro, de consistencia dura, inmóvil, crecimiento lento y progresivo hasta extenderse a la región geniana provocando disminución de la agudeza auditiva, dificultad para la apertura oral y masticación, acudió con empírico quien indicó aplicación de extractos vegetales sin mejoría alguna y posteriormente referido a la institución hospitalaria donde se prescribió tratamien-



Figuras 1 y 2. Caso 1. Asimetría facial importante, nótese la translucidez de la trama vascular superficial y la obliteración del CAE.

to antimicrobiano a base de penicilina G sódica cristalina durante 7 días por vía intramuscular, ya que se sospechaba de infección parotídea; al examen físico: asimetría a expensas de aumento de volumen en hemicara izquierda en región mastoidea, preauricular, geniana y submandibular, abarcando tercios medio e inferior, de aproximadamente 10 cm de diámetro y 6 cm de espesor, base sésil, indurado, fijo a planos profundos, superficie lobulada, piel con translucidez de trama vascular en la región tumoral, región del conducto auditivo externo (CAE) eritematosa y con obliteración del mismo, normotérmica, afección del VII par craneal con incapacidad de oclusión palpebral y desviación de comisura labial izquierdos (*Figuras 1 y 2*), limitación dolorosa a la apertura oral, dentición temporal en regulares condiciones generales con incapacidad de oclusión dental por proyección tumoral hacia caras oclusales de molares izquierdos con datos de ulceración superficial y presencia de material fibrinoide, movilidad lingual conservada; cuello, tórax y extremidades sin alteraciones de forma o superficie, se detectaron adenomegalias retroauriculares; signos vitales estables y dentro de parámetros normales.

Estudios de gabinete: TC, reveló tumoración en hemicara izquierda que involucra tejidos blandos y duros, con destrucción de porción mecha de rama ascendente mandibular (*Figura 3*). Radiografía posteroanterior de tórax, donde se apreciaron nódulos de aproximadamente 2 cm de diámetro del lado derecho. Ultrasonido abdominal, sin datos metastásicos. Estudios de laboratorio: Punción de líquido cefalorraquídeo para estudio citológico, físico-químico y citoquímico del que reportaron características normales y negativo para células tumorales. Biometría hemática, TP-TPT; pruebas de funcionamiento hepático y calcio sérico dentro de parámetros normales.

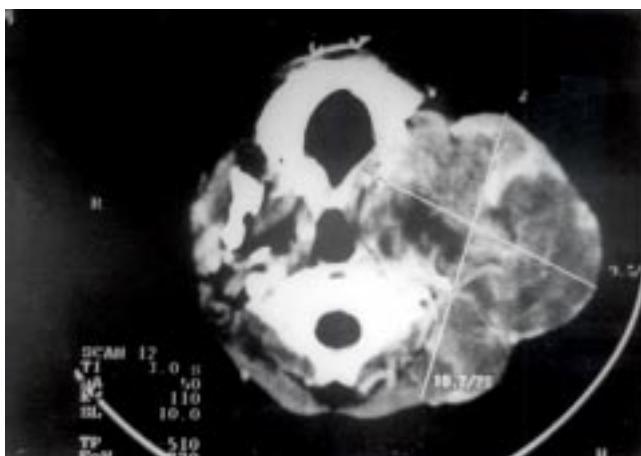


Figura 3. Imagen de TC que muestra destrucción de rama ascendente mandibular izquierda y extensión hacia tejidos blandos.



Figura 4. Caso 2. Tumoración en región maseterina izquierda.

Se realizó biopsia incisional bajo anestesia general de la que el reporte histopatológico fue rádomiosarcoma embrionario con inmunohistoquímica con positividad para actina y desmina; posteriormente biopsia-aspiración y frotis de médula ósea del que se reportó negativo para células neoplásicas. Se emitió el diagnóstico definitivo de rádomiosarcoma embrionario en región mandibular izquierda, etapa IV (metástasis pulmonares) y se decidió iniciar manejo con quimioterapia (QT) a base de vincristina, adriamicina y ciclofosfamida (VAC) alternado con vepesid y cisplatino, así como radioterapia (RT); con pronóstico reservado.

Caso 2: Paciente masculino de 10 años de edad, habitante del medio urbano, nivel socioeconómico medio, con esquema de inmunización completo, acude al Hospital Central SLP por presentar aumento de volumen en región maseterina izquierda de 1 mes de evolución; sin antecedentes heredofamiliares, personales no patológicos y patológicos de importancia para su padecimiento actual, el cual inició con aumento de volumen en región maseterina izquierda con tamaño inicial de 2 cm de diámetro, de consistencia firme, inmóvil, crecimiento lento, asintomática; motivo por el que acudió con facultativo quien refirió a esta institución hospitalaria para valoración y tratamiento; al examen físico: asimetría a expensas de aumento de volumen en región maseterina izquierda, de aproximadamente 3 x 3 x 2 cm, de base sésil, indurado, fijo a planos profundos, piel isocrómica, normotérmica (*Figura 4*); dentición mixta en buenas condiciones generales; cuello, tórax y extremidades sin alteraciones de forma o superficie, no se detectaron linfadenopatías; signos vitales estables y dentro de parámetros normales.

Estudios de gabinete: Estudio radiográfico de cráneo (PA y lateral) en donde no se apreciaron datos patológicos en tejidos duros, con un área delimitada de radio-

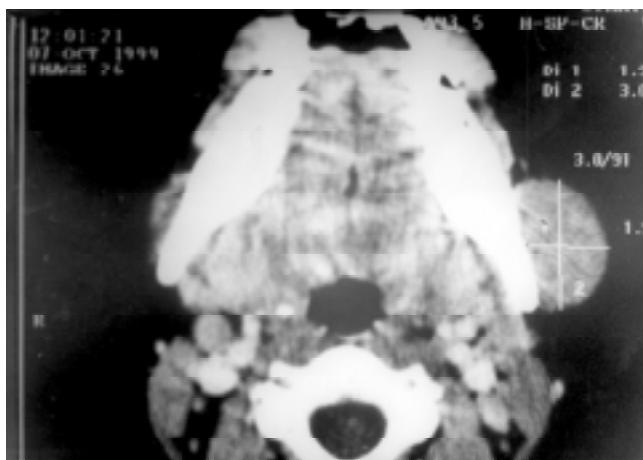


Figura 5.

Figuras 5 y 6. Imágenes de TC que muestran tumoración respetando estructura ósea mandibular.

opacidad en tejidos blandos; TC tumoración en región maseterina izquierda que involucra exclusivamente tejidos blandos (*Figuras 5 y 6*).

Estudios de laboratorio: Biometría hemática, TP-TPT; pruebas de funcionamiento hepático, lípidos de alta densidad, electrolitos séricos para evaluación inicial, dentro de parámetros normales. Bajo anestesia general se realizó biopsia excisional de la lesión (*Figura 6*) partiendo de un diagnóstico presuntivo de linfadenitis infecciosa vs linfoma, de la que reportaron rabdomiosarcoma alveolar con inmunohistoquímica con positividad para vimentina (+), actina (+) y desmina (+++); posteriormente se solicitaron exámenes de extensión (Gammagrafía ósea, TC de tórax, biopsia-aspiración y frotis de médula ósea. Punción de líquido cefalorraquídeo para estudio citológico, físico-químico y citoquímico los cuales se reportaron sin evidencia de enfermedad metastásica). Se emitió el diagnóstico definitivo de rabdomiosarcoma alveolar en región maseterina izquierda etapa I y se decidió iniciar manejo con QT y RT; los padres del paciente rehusan tratamiento oncológico médico y abandonan seguimiento por un lapso de 3 meses, tiempo después del cual el paciente se presentó con recidiva de la tumoración de dos semanas de evolución y con 3 cm de diámetro de crecimiento rápido y misma signosintomatología que la lesión inicial; se solicitaron nuevamente exámenes de extensión (Gammagrafía ósea, TC de tórax, biopsia-aspiración y frotis de médula ósea; punción de líquido cefalorraquídeo) los cuales se reportaron sin evidencia de enfermedad metastásica; sólo presencia de tumoración en partes blandas que no involucran tejido óseo y ausencia de linfadenopatías. Motivo por el cual se decidió realizar resección tumoral in-



Figura 6.

cluyendo un ganglio sospechoso en el área involucrada (de la que reportaron rabdomiosarcoma alveolar recurrente con metástasis a ganglio linfático) y manejo con QT a base de VAC y RT. En este caso el paciente se encontraba ya en una etapa II, por la presencia de adenopatía local. Pronóstico reservado, actualmente bajo control.

Discusión

Ya que el RMS puede presentarse en varios sitios, el examen radiográfico del tumor primario, debe individualizarse; la evaluación requiere de la interpretación por un experto, estudio por patólogos competentes y el conocimiento de los sitios hacia los cuales puede metastatizar.

Deben emplearse los estudios radiográficos de tórax, macizo facial y escaneo con radionucleótidos, así como la biopsia por aspiración de médula ósea que da un resultado positivo en el momento del diagnóstico en aproximadamente 10% de los casos, reportándose además hipercalcemia. En forma adicional a la diseminación hematogena, puede existir compromiso de nódulos linfáticos.

El diagnóstico se establece mediante una biopsia; en algunos casos se ha reportado la excisión total del tumor pero generalmente, éste presenta infiltración local lo que dificulta o hace imposible este procedimiento, por lo que debe recurrirse a la RT.

Los RMS presentes en la región cervicofacial deben considerarse en forma individual de otros RMS, ya que causan problemas específicos y tienen un pronóstico diferente. En la actualidad, destaca el papel de la inmunohistoquímica en la evaluación diagnóstica de los RMS; entre los marcadores empleados cabe destacar la mioglobina, subunidad M de la creatina kinasa, desmina, actina músculo-específica, miosina fetal, beta enolasa y Z proteína, entre otras.

Los pacientes pueden ser tratados en forma efectiva mediante una combinación de cirugía, RT con dosis de 6,000 rads/6 semanas y QT agresiva (Sulfato de vincristina, actinomicina D, ciclofosfamida).

La tasa de sobrevida a 5 años es de aproximadamente 78%. El pronóstico dependerá del estadio tumoral y sitio de localización, así como de la presencia o ausencia de metástasis.¹⁰⁻¹²

Bibliografía

1. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. St. Louis: the C.V. Mosby Company 1983: 338-378.
2. Pharman DM. Pediatric neoplasia: Morphology and Biology. Philadelphia: Lippincot-Raven Publishers 1996; 87-100.
3. Dito WR, Batsakis JG. Rhabdomyosarcoma of the head and neck: an appraisal of the biological behavior in 170 cases. *Arch Surg* 1962; 84: 112-118.
4. Donaldson SS, Castro JR, Wilbur JR, Jesse RH. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. Combination treatment by surgery, irradiation and chemotherapy. *Cancer* 1973; 31: 26-33.
5. Dito WR, Batsakis JG. Intraoral, pharyngeal and nasopharyngeal rhabdomyosarcoma. *Arch Otolaryngol* 1963; 77: 19-24.
6. Horn RC, Enterline HT. Rhabdomyosarcoma: a clinicopathological study and classification of 39 cases. *Cancer* 1958; 11: 181-199.
7. Asmar L, Gehan EA, Newton WA et al. Agreement among and within groups of pathologists in the classification of rhabdomyosarcoma and related childhood sarcomas: report of an international study of four pathology classifications. *Cancer* 1994; 74: 2579-2588.
8. O'Day RA, Soule EH, Gores RJ. Embryonal rhabdomyosarcoma of the oral soft tissues. *Oral surg Oral Med Oral Pathol* 1965; 29: 85-93.
9. Enzinger FM, Shiraki M. Alveolar rhabdomyosarcoma: an analysis of 110 cases. *Cancer* 1969; 24: 18-31.
10. Russell WO, Cohen J, Enzinger F et al. A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. *Cancer* 1977; 40: 1562-1570.
11. Maurer HM. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study II. Objectives and study design. *J Pediatr Surg* 1980; 15: 371-372.
12. Jaffe N, Filler RM, Farber S et al. Rhabdomyosarcoma in children: improved outlook with a multidisciplinary approach. *Am J Surg* 1973; 125: 482-487.

Reimpresos:

Dr. Enrique González Mendoza
Universidad Autónoma de San Luis Potosí.
Av. Venustiano Carranza No. 2395
Zona Universitaria, San Luis Potosí, SLP, México.
Teléfono (48) 130395, 130396.