

Rabdomiosarcoma infantil del oído medio

F Javier García Callejo,* Andrea Urbano Salcedo,** Jaime Marco Algarra*

Resumen

Se comunica el caso de una niña de tres años de edad con rabdomiosarcoma del oído medio, el cual apareció como un pólipo en el conducto auditivo externo, sin parálisis facial. La detección de formaciones polipoides en el oído a menudo genera un diagnóstico inicial de otitis media crónica no maligna; sin embargo, la edad de la paciente y la intensidad del dolor obligaron a hacer un diagnóstico diferencial temprano, pese a la ausencia de afectación de los pares craneales.

Abstract

We present the case of a 3 year-old girl with a middle ear rhabdomyosarcoma that began as a polyp in meatus, preserving facial nerve. Polyps inside the ear often are diagnosed as non-malignant chronic middle ear otitis. However, the age of the patient and the pain referred as the main symptom at the onset induced an early differential diagnosis, in spite of the lack of cranial nerves damage.

Palabras clave:

rabdomiosarcoma, tumores del oído medio, pediatría.

Key words:

rhabdomyosarcoma, middle ear tumors, pediatrics.

Introducción

El rabdomiosarcoma representa 3.5% de los casos de cáncer en pacientes menores de 14 años de edad. Puede crecer en áreas con poco tejido músculo-esquelético, como la próstata, los conductos biliares o el oído medio. Su incidencia actual es de 4.5 casos por millón de niños. La diseminación ganglionar es habitual, y los focos primarios suelen localizarse en la cabeza, el cuello, la vía genitourinaria y las extremidades.¹

El subtipo histológico embrionario conforma 75% de los casos. En el oído generalmente se manifiesta como un cuadro de otitis media crónica con parálisis facial y otalgia incoercibles, el diagnóstico requiere la recolección de biopsia intraoperatoria.^{1,2}

Se comunica el caso de un rabdomiosarcoma infantil del oído medio que inició como un pólipo del conducto auditivo externo.

Caso clínico

Se comunica el caso de una niña de tres años de edad que fue atendida por otalgia intensa en el oído derecho de ocho días de evolución. Por medio de otoscopia se le detectó un pólipo obstructivo en el conducto auditivo externo doloroso a la manipulación. Se observó, también, un despegamiento del pabellón, sin edema retroauricular (Figura 1). La exploración de todos los pares craneales resultó normal.

* Servicio de Otorrinolaringología.

** Departamento de Anatomía Patológica.

Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España.

Correspondencia: F. Javier García Callejo. Servicio de Otorrinolaringología, Pabellón Materno-Infantil, Hospital Clínico Universitario de Valencia. Av. Blasco Ibáñez 17, CP 46011, Valencia, España. Correo electrónico: jgarciacall@hotmail.com

Recibido: abril, 2012. Aceptado: junio, 2012.

Este artículo debe citarse como: García-Callejo FJ, Urbano-Salcedo A, Algarra JM. Rabdomiosarcoma infantil del oído medio. *An Orl Mex* 2012;57(3):180-182.



Figura 1. Pólipo en el conducto auditivo externo en el momento del diagnóstico.

El estudio de imagen mediante TAC de peñascos mostró ocupación del conducto del oído medio, el espacio de Prussack y las mastoides derechas por una masa; no se observó erosión del tegmen tympani, espolón del muro, afectación osicular ni colecciones subperiósticas (Figura 2).



Figura 2. Corte coronal de TC, en el que se aprecia la ocupación del conducto y la caja, con preservación del tegmen, el espolón y la cadena osicular.

En el quirófano se retiró un pólipo friable de 18 mm, con proliferación de células mesenquimales muy atípicas e inmunohistoquímica positiva para actina, miogenina y desmina, por lo que se diagnosticó rhabdomioma embrionario.

Se realizó resonancia magnética nuclear, mediante la cual se identificó una lesión en la vertiente anterior de la caja derecha, con extensión al epitímpano y mastoides, que abombaba el tegmen, con realce lineal meníngeo pero sin afectación cerebral (Figura 4).

Se clasificó la lesión como rhabdomioma T1N0Mx, en sitio favorable y estadio 1 antes del tratamiento, por lo que se instauró poliquimioterapia con vincristina, dactinomicina y ciclofosfamida durante tres meses, seguida de mastoidectomía

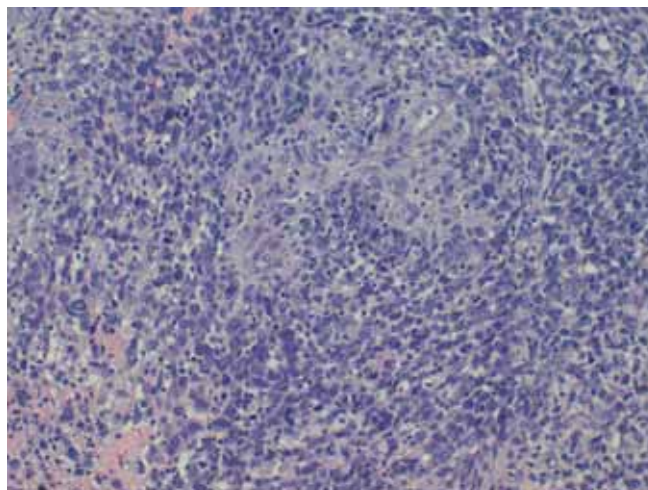


Figura 3. Estudio histopatológico tumoral con tinción de hematoxilina-eosina.



Figura 4. Corte coronal de resonancia magnética en secuencia T2, que muestra ocupación isointensa limitada a la caja y la mastoides derechas.

radical. Las biopsias revelaron un rhabdomioma residual sobre la mucosa tubárica, que resultó un tumor de grupo quirúrgico-patológico II y riesgo bajo; se inició entonces radioterapia posoperatoria focalizada hasta llegar a 41 Gy.

En las revisiones mensuales que se efectuaron a la paciente sólo se observaron otorreas mucosas de alivio espontáneo, fácilmente aspirables, sin signos de recidiva local en los controles de otoscopia, la resonancia magnética, ni en las biopsias de caja tomadas bajo sedación. Tampoco se apreciaron lesiones sistémicas sugestivas de malignidad en ninguno de

los controles ecográficos de abdomen realizados en los tres años siguientes al diagnóstico.

Discusión

Las variantes histopatológicas del rabdomiosarcoma incluyen: el embrionario, frecuente en pacientes de uno a diez años de edad; el alveolar, con un patrón celular que aparece en más de 50% de las lesiones; y el pleomórfico o anaplásico, más agresivo y habitual en los adultos.²

El pronóstico de un rabdomiosarcoma infantil depende de la edad, el sitio primario, el diámetro mayor del tumor, la reseccabilidad, las metástasis o tejidos afectados, la histopatología y, en algunos casos, de la administración de radioterapia.²⁻⁴ Los focos primarios con pronóstico favorable incluyen: la órbita, la cabeza y el cuello no parameningeos, el área paratesticular, la vulva, la vagina, el útero y las vías biliares.²⁻⁵

El rabdomiosarcoma se clasifica mediante TNM; así, se considera T1 al tumor limitado al sitio de origen y T2 al diseminado o fijado al tejido circundante; N1 a cualquier lesión que muestra infiltración de adenopatías y M1 al tumor metastático a distancia. La estadificación pretratamiento se establece conforme al *Children's Oncology Group* (COG) en cuatro niveles: 1) rabdomiosarcoma en sitio favorable; 2) rabdomiosarcoma en sitio no favorable menor de 5 cm con N0; 3) similar a 2 con N1; y 4) cualquier tumor con M1.^{1,3,4}

El COG establece grupos quirúrgico-patológicos según la reseccabilidad del tumor: I) completa; II) enfermedad residual microscópica tras exéresis, adenopatías infiltradas (o ambas); III) enfermedad residual macroscópica; y IV) metástasis a distancia.

El grupo de riesgo está definido por el estadio previo al tratamiento, el grupo quirúrgico-patológico y su histología; aunque generalmente se califica como de bajo riesgo a las formas embrionarias, intermedio a las alveolares, y alto a las metastásicas.

El rabdomiosarcoma embrionario del oído medio deriva del mesénquima embrionario o fibras de la trompa de Eustaquio;¹⁻³ con frecuencia se extiende a los ganglios y es concomitante con otitis media crónica rápidamente progresiva y dolorosa y con afectación del VII par.

Esta evolución plantea una sospecha clínica que se confirma con biopsia, valoración destructiva del peñasco mediante TC y, a la larga, implicación meníngea revelada por resonancia magnética, lo que permite su diagnóstico diferencial con colesteatomas, carcinomas e histiocitosis de células de Langerhans.^{1,3,4}

El rabdomiosarcoma es quimio y radiosensible. El COG sugiere tratarlo con quimioterapia y cirugía que eliminen todo el tumor, y radioterapia posterior. El tratamiento quimioterapéutico en casos de bajo riesgo se basa en la administración de vincristina, dactinomicina y ciclofosfamida,^{2,3} seguida de cirugía reseccadora (amplia mastoidectomía radical) y radioterapia, si hay tumor residual. El análisis de la mucosa retirada indicó este manejo, mediante el cual se prescribieron dosis totales de 41 Gy. Con este protocolo se ha descrito una tasa de supervivencia de 90%.³⁻⁵

Tres años después del diagnóstico del tumor, se consideró a la paciente libre de enfermedad.

Referencias

1. Raney RB, Meza J, Anderson JR, Fryer CJ, et al. Treatment of children and adolescents with localized parameningeal sarcoma: experience of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group protocols IRS-II through IV, 1978-1997. *Med Pediatr Oncol* 2002;38:22-32.
2. Durve DV, Kanegaonkar RG, Albert D, Levitt G. Paediatric rhabdomyosarcoma of the ear and temporal bone. *Clin Otolaryngol Allied Sci* 2004;29:32-37.
3. Defachelles AS, Rey A, Oberlin O, Spooner D, Stevens MC. Treatment of nonmetastatic cranial parameningeal rhabdomyosarcoma in children younger than 3 years old: results from International Society of Pediatric Oncology Studies MMT 89 and 95. *J Clin Oncol* 2009;27:1310-1315.
4. Ognjanovic S, Linabery AM, Charbonneau B, Ross JA. Trends in childhood rhabdomyosarcoma incidence and survival in the United States 1975-2005. *Cancer* 2009;115:4218-4226.
5. Curtis AE, Okcu MF, Chintagumpala M, Teh BS, Paulino AC. Local control after intensity-modulated radiotherapy for head and neck rhabdomyosarcoma. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2009;73:173-177.