

Rabdomiosarcoma de oído en el niño

Rhabdomyosarcoma of the ear in a child

MSc. Dra. Esther Villavicencio Cordobés, Dra. C. Caridad Verdecia Cañizares,
MSc. Dra. Magda Alonso Pérez

Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Los sarcomas de partes blandas son un grupo heterogéneo de tumores que se denominan así porque se originan en las estructuras que soportan el cuerpo o envuelven los órganos y tejidos. Dentro de los sarcomas de tejidos blandos, se encuentra el rabdomiosarcoma, que es la variedad más frecuente en Pediatría. A pesar de ser tumores raros, representan aproximadamente el 3 % de los tumores malignos pediátricos. Cuando se presentan, se localizan, en su mayoría, en la cabeza y el cuello, la vejiga, las vías biliares y la vagina. La localización en el oído medio es muy infrecuente. El objetivo de nuestro trabajo es presentar el caso de una paciente con esta localización del tumor, su evolución, y realizar una revisión del tema.

Palabras clave: rabdomiosarcoma, oído medio, pediatría.

ABSTRACT

Soft tissue sarcomas are a heterogeneous group of tumors that are so called because they occur in the structures supporting the body or lining the organs and tissues. Within this group, one may find the rhabdomyosarcoma that is the most frequent type in pediatrics. In spite of being rare tumors, they account for 3 % of pediatric malignant tumors. Most of them are located in the neck and the head, in the bladder, in the biliary ducts and in the vagina. Rhabdomyosarcoma of the middle ear is very uncommon. This paper was aimed at presenting a female patient with this type of tumor, her progression, and also a literature review on this topic.

Key words: rhabdomyosarcoma, middle ear, pediatrics.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de partes blandas son un grupo heterogéneo de tumores que se denominan así porque se originan en las estructuras que soportan el cuerpo o envuelven los órganos y tejidos. Constituyen el 3 % de los tumores malignos pediátricos, y es el rhabdomioma el tumor de partes blandas más frecuente en esta edad; son tumores raros y se caracterizan por las recidivas después del tratamiento. Dentro de los rhabdomiomas existen diferentes variedades histológicas: embrionario, alveolar, botriode y pleomórfico. La variedad embrionaria es la más común en Pediatría (60-70 %) y afecta frecuentemente la cabeza y el cuello y el tracto genitourinario. El botriode (5 %) se caracteriza por originarse en el nivel submucoso de los orificios corporales, como la vagina y la nasofaringe, el tracto biliar y el oído medio. Las variantes pleomórfica y alveolar se presentan en la adolescencia y la adultez temprana (20 %), con localizaciones primarias en las extremidades, el tronco y la región perineal, y son menos frecuentes en el niño.^{1,2} Las variantes embrionaria y alveolar presentan marcadores moleculares característicos que afectan al gen PAX 3 y PAX 7, y aparecen en el 55 y 20 % respectivamente.^{3,4}

Clínicamente se caracterizan por manifestarse como masa expansiva cuyos síntomas dependerán de la localización donde se asienten. Entre los síntomas más frecuentes se citan: un tumor visible o palpable (que puede ser doloroso o no), una protuberancia local, sangrado de la nariz, el oído, la vagina, el recto o la garganta, hormigueo, adormecimiento, dolor al movimiento (si el tumor comprime los nervios del área donde se sitúa). Hacen metástasis por vía hematológica a diferentes sitios como, pulmón y sistema nervioso central, y por contigüidad, a estructuras vecinas.^{1,2,5}

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, de piel negra, que a los 3 años de edad comienza con dolor y secreción ótica izquierda. Es evaluada inicialmente en el Cuerpo de Guardia de Pediatría de nuestro hospital, y se interpreta como otitis aguda. Posteriormente aparece sangrado por ese oído, se reevalúa y la remiten a la especialidad de Otorrinolaringología (ORL), y al realizarse la otoscopia, se observa el tumor de aspecto irregular, que ocupaba la luz del conducto auditivo externo del cual se toma muestra para biopsia. El estudio anatomopatológico demostró rhabdomioma botriode de oído medio (Fig. 1).

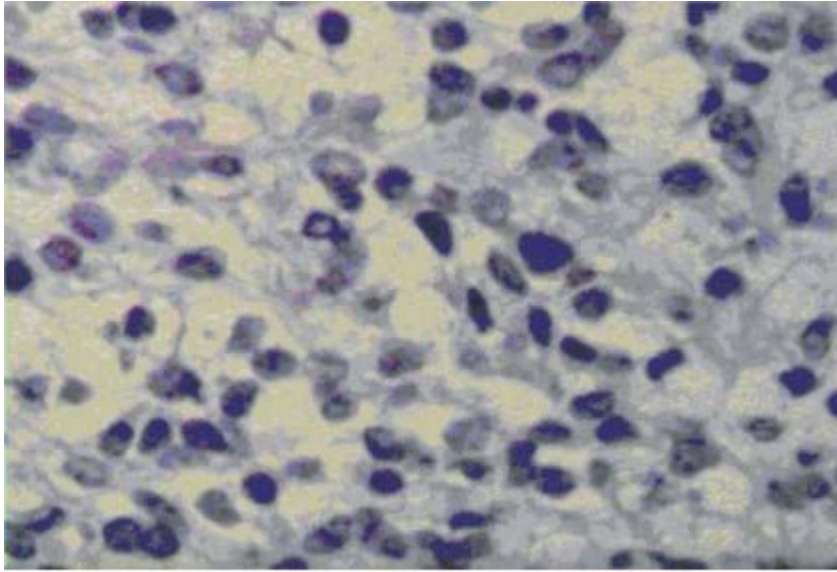


Fig. 1. Lámina de la histología del rhabdomiosarcoma de oído medio.

Es ingresada en el Servicio de Oncocirugía del hospital, donde se le estudia, y en la tomografía axial computarizada (TAC) de oído medio se describe masa ecogénica, de densidad tumoral, que ocupa todo el conducto auditivo medio y externo, sin calcificación (Fig. 2).

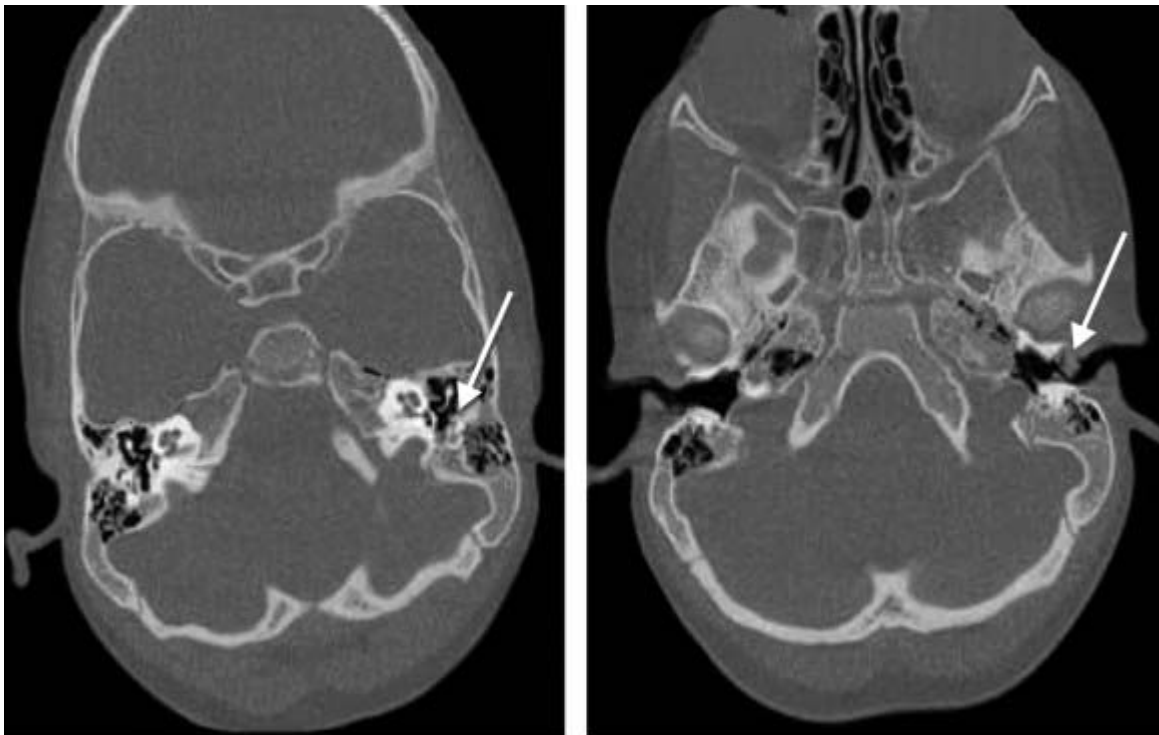


Fig. 2. Tomografía axial computarizada (TAC) de oído con señalización del tumor.

Es estadiada como etapa clínica II. Se inicia el tratamiento citostático con esquema de quimioterapia intensa que incluyó varias drogas (vincristina, adriamicina, ciclofosfamida y actinoimicin D) en 6 ciclos, pero con mala tolerancia por episodios de mucositis y

leucopenia intensa durante estos. La respuesta inicial fue favorable, con aparente remisión total. Se realizó radioterapia dirigida al sitio con dosis total de 3 500 cGy.

Presentó recaída a los 4 meses de concluido el tratamiento, por lo que se reingresa, y en la evaluación se detecta, mediante estudios de imágenes, que existe progresión del tumor a la base del cráneo, y presenta convulsiones y parálisis facial izquierda. Requiere ingreso en Cuidados Intensivos, y se inicia nuevo esquema de tratamiento con carboplatino, ifosfamida y etopóxido. Posteriormente presentó toma de pares craneales (VII y VIII pares), recibió tratamiento con quimioterapia intratecal, y se logró cierta estabilización de la enfermedad. La paciente fallece en estado de coma en nuestra Unidad de Cuidados Intensivos, intubada y acoplada a ventilador mecánico en el curso de otra recaída intracraneal.

DISCUSIÓN

El pronóstico del paciente con rhabdomioma está íntimamente relacionado con el sitio de origen, resecabilidad, presencia de metástasis y agresividad histopatológica. Esto, junto a la edad del paciente, la capacidad de resistir la quimioterapia, la radioterapia y las grandes cirugías, constituyen los pilares para lograr la curación de la lesión. El volumen tumoral tiene gran significación pronóstica.^{1,3}

Los estudios realizados por grupos cooperativos del rhabdomioma recomiendan planificar los tratamientos basados en un sistema de estadiamiento quirúrgico-patológico definido por la extensión de la enfermedad y la resección quirúrgica inicial, después de una revisión patológica del espécimen tumoral.³

*Abbas*⁵ señala que la tendencia a recidivas tempranas es muy elevada, porque los rhabdomiomas de mastoide y oído medio pueden tener prolongación intracraneal en el momento del diagnóstico en muchos casos. *Artesí* y otros⁶ plantean que aunque se reportan pacientes con larga supervivencia en otras localizaciones, la alcanzada en los rhabdomiomas de cabeza y cuello, a largo plazo, no es satisfactoria, dado que en el momento del diagnóstico ya existen infiltraciones a órganos cercanos o distantes, como en nuestra paciente que tenía invasión intracraneal. A veces la cirugía se hace incompleta por extenderse a estructuras vitales, y aunque se emplee la quimioterapia y la radioterapia, la tendencia a recaída está siempre latente.⁷⁻¹¹

Schalow y otros⁷ plantean la importancia de la cirugía para la cura de la enfermedad, pero a veces es imposible la resecabilidad completa del tumor, por la localización y prolongación de oído a la cavidad craneal. *Reichek*¹² señala que existen amplificaciones genómicas demostrables en la variante alveolar del rhabdomioma, lo que podría en un futuro incentivar la terapia génica.

Hajji y otros¹³ publicaron un caso inusual de rhabdomioma de focalización en región interna del párpado a nivel de la órbita, que causó blefarospasmo, el cual recibió cirugía y las mismas drogas de tratamiento con 6 ciclos como en el caso nuestro, que después no presentó recaída.

El sarcoma de partes blandas de localización en el oído medio en Pediatría es bastante inusual, de ahí la importancia de describir este caso para aumentar el conocimiento médico a partir de nuestra experiencia.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hicks J, Flaltz C. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. *Oral Oncol.* 2002; 38: 450-9.
2. Díaz JR, Quijala LM, Cuevas I. Sarcoma de partes blandas de cabeza y cuello. *Oncología.* 2009;19: 15-21.
3. López-Arcas Callejas JM, Martín Pérez M. Protocolos clínicos de la Sociedad Española de Cirugía Oral y Maxilofacial. *Oncología.* 2006;35: 487-99.
4. Barr FG, Duan F, Smith LM, Gustafson D, Pitts M, Hammond S, et al. Gene chromosomes genomic and clinical analyses of 2p24 and 12q13-q14 amplification in alveolar rhabdomyosarcoma: a report from the Children's Oncology Group Cancer. *Med Pediatr Oncol.* 2009;48: 661-72.
5. Abbas A, Awan S. Rhabdomyosarcoma of the middle ear and mastoid: a case report and review of the literature. *Ear Nose throat.* 2005;54: 780-4.
6. Artesi L, Sbrocca M. Embryonal rhabdomyosarcoma of the middle ear: description of a case with long-term survival. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 1990;10: 187-91.
7. Schalow EL, Broecker BH. Role of surgery in children with rhabdomyosarcoma. *Med Pediatr Oncol.* 2003;14: 1-6.
8. Astigueta Perez A, Pow-Sang Godoy M, Abad Licham M, Morante Deza C, Meza Montoya L. Paratesticular mixed sarcoma: liposarcoma-rhabdomyosarcoma. Case report and bibliographic review. *Arch Esp Urol.* 2007;60: 1204-8.
9. Gómez E. Sarcomas de partes blandas. Tendencias actuales del tratamiento. *Rev Cubana Oncol.* 2001;17: 7-10.
10. Berkmen F, Celebioa Ylu AS. Review adult genitourinary sarcomas: a report of seventeen cases and review of the literature. *J Exp Clin Cancer Res.* 1997;16: 45-8.
11. Tari AS, Amoli FA, Rajabi MT, Esfahani MR, Rahimi A. Review cutaneous embryonal rhabdomyosarcoma presenting as a nodule on cheek; a case report and review of literature. *Orbit.* 2006;25: 235-8.
12. Reichek JL, Duan F, Smith LM, Gustafson DM, O'Connor RS, Zhang C, et al. Genomic and clinical analysis of amplification of the 13q31 chromosomal region in alveolar rhabdomyosarcoma: a report from the Children's Oncology Group. *Clin Cancer Res.* 2011;17: 1463-73.
13. Hajji I, Jellab B, Benhaddou R, Baki S. An unusual localization of rhabdomyosarcoma: about a case report. *Bull Soc Belge Ophtalmol.* 2012;319: 23-8.

Recibido: 31 de mayo de 2012.

Aprobado: 22 de junio de 2012.

Esther Villavicencio Cordobés. Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". San Francisco esquina Perla, reparto Altahabana, municipio Boyeros. La Habana, Cuba. Correo electrónico: caryverd@infomed.sld.cu