

RABDOMIOSARCOMA ORBITARIO CON EXTENSION A TEJIDOS BLANDOS EXTRAORBITARIOS (Presentación de un caso)

Dr Marco Antonio Salazar *
Dr Gabriel González-Almaraz **
Dra Ma A Pineda-Cárdenas **

RESUMEN

Se presenta el caso de un rhabdomiosarcoma de órbita derecha con extensión a fosa temporal, en un niño de 4 años de edad. Se realizó diagnóstico histopatológico y fue enviado a otra institución donde recibió radio y quimioterapia. La evolución después de un año ha sido favorable. Se discute la presentación clínica del rhabdomiosarcoma y las medidas terapéuticas actuales.

SUMMARY

A case of a Rhabdomyosarcoma of the right orbit invading temporal region in a 4 —years old— Mexican child is presented. An insicional biopsy was performed and because the histopathological diagnosis the patient was refered to an specialized Institute where radio and chemotherapy was given. The evolution after a year of the combined treatment has been very favorable without recurrences. A brief discusion of clinical presentation and treatment of rahabdomyosarcoma is done.

Palabras clave: Rhabdomiosarcoma. Orbita. Quimioterapia. Radioterapia.

INTRODUCCION

Los rhabdomiosarcomas son neoplasias malignas compuestas por células musculares estriadas, que se desarrollan del mesénquima indiferenciado y remedian la embriogénesis normal del músculo estriado.^{1, 2} Por consecuencia, el rhabdomiosarcoma puede presen-

tarse en órganos que posean tales tejidos mesenquimatosos primitivos pluripotenciales. Aunque se ha sugerido como mecanismo el desplazamiento de miotomos durante la embriogénesis.³

En 1854, Weber describió el primer caso. Colhoun y Reese publicaron los primeros 5 casos en la órbita. Stout en 1946, describió las características del rhabdomiosarcoma y estableció sus variedades que son: 1. Rhabdomiosarcoma embrionario (incluye la variedad morfológica botrioides). 2. Rhabdomiosarcoma alveolar y 3. Rhabdomiosarcoma pleomórfico.

* Médico Oftalmólogo Ex-Residente del Hospital Oftalmológico de Nuestra Señora de la Luz.

** Laboratorio de Patología, Hospital Oftalmológico de Nuestra Señora de la Luz.

El tipo embrionario representa el 60% de todas las formas, es la variedad más frecuente observada en la órbita.¹ Está caracterizado por crecimiento rápido, es de aspecto carnososo, color asalmonado, blando, algunas veces son masa quísticas y se encuentran con más frecuencia en el cuadrante superior interno de la órbita.⁴ El rhabdomioma botrioide, es una variedad del embrionario, se designa así, por su aspecto clínico en forma de racimo de uvas se presenta en el 6% de los casos. Son muy similares a las lesiones del rhabdomioma botrioide del aparato genitourinario; comúnmente es visto en vejiga, vagina, útero, nasofaringe y oído medio. En la órbita se llegan a observar muy raramente, siempre se observa en niños pero se han referido casos en adultos.^{4, 5} Se caracteriza histológicamente por proliferación de células fusiformes y redondas malignas, debajo de una superficie mucosa, lo cual le confiere su aspecto característico. Este aspecto puede encontrarse en rhabdomiomas de la órbita que se presentan debajo de la conjuntiva.

El tipo alveolar, se presenta en el 20% de los casos, este es ligeramente más común que el pleomórfico. Con frecuencia se encuentra en la órbita. A diferencia del embrionario, este interesa a la órbita en su porción inferior. Da la apariencia de originarse de músculos extraoculares, tiene pocas características histológicas que sugieran origen muscular, por lo que usualmente se confunden con neuroblastomas, angiosarcoma, sarcoma de células reticulares e incluso con carcinomas.⁴

El rhabdomioma pleomórfico se presenta en el 15%. Estos parecen originarse de músculo estriado adulto. Son muy raros en la órbita.⁶ Esta variedad ha sido referida en la órbita en pacientes mayores y descrito como originado en músculos extraoculares.⁷

El rhabdomioma representa del 1 al 3% de las lesiones expansivas de la órbita. Moss,⁵ en 1962, encontró en 230 casos de lesiones expansivas orbitarias 5 rhabdomiomas orbitarios que corresponden al 2%. Jones,⁶ en una revisión de 2,066 lesiones expansivas de la órbita, encontró 62 casos de rhabdomioma, que corresponde al 3%. En México, Silva⁷ en su revisión de 300 lesiones expansivas de órbita, encontró un porcentaje de 2.1%. En 1984 Shields,⁸ en una revisión de 645 casos, encontró 8 casos de rhabdomioma (1%).

Hay un ligero predominio por el sexo masculino en una proporción de 5 a 3.²

El rhabdomioma orbitario es una tumoración en niños y adolescentes, el 75% ocurre en niños menores de 10 años de edad con una medida de 7.8.¹⁷

Aunque se han visto casos en recién nacidos. Spaeth, publicó un caso en un niño de 6 meses de edad.¹⁰ En adultos, Kassel¹¹ refirió el caso de un paciente de 78 años de edad.

El diagnóstico presuntivo se hace en base de los siguientes parámetros:

1) Clínica. La edad y el sexo son orientadores, pero el dato más importante y más temprano, es la proptosis unilateral, que aumenta rápidamente de modo alarmante y que ocasiona desplazamiento del globo ocular hacia adelante y afuera y en sentido temporal en el 50% de los casos. Jones y Cols⁶ describieron en sus 62 casos como otros signos: ptosis (33%), tumor circunscrito palpable (25%), dolor y lagrimeo (10%) y epistaxis (10%).

2) Métodos de gabinete. El estudio radiográfico es de suma importancia para detectar las lesiones orbitarias. Las técnicas usuales, (Watters, Caldwell, lateral y de Reese y Hirtz) pueden proporcionar suficiente información y permiten inferir la existencia de estos tumores por incremento de la densidad de la sombra de los tejidos blandos.¹⁰ Respecto a la ultrasonografía, en un estudio efectuado por Rochel y Reis,¹⁴ los datos más frecuentes encontrados en la ecografía son: estructuras irregulares sobre contorno de los bordes, muy baja reflectividad, débil atenuación del sonido y poca movilidad de la tumoración.

La tomografía es particularmente importante porque puede poner de manifiesto signos sutiles de erosión o destrucción ósea, hasta en el 50% de los casos. Es sin lugar a dudas la tomografía axial computada con contraste el proceso idóneo, permite localizar la tumoración, su relación con otras estructuras y sus dimensiones. Pero además, permite conocer su variedad de presentación y la valoración de la permeación vascular con fines pronósticos y terapéuticos.

El diagnóstico diferencial clínico es muy difícil, pero principalmente se debe hacer con los siguientes cuadros:

Hemangioma: Es causa más frecuente de exoftalmos que el rhabdomioma. El hemangioma infantil benigno debe de ser considerado dentro del diagnóstico diferencial, únicamente en los primeros 5 ó 6 meses de vida, periodo durante el cual la fase florida del hemangioma orbitario puede ocurrir. La mayoría de los casos presentan estigmas en piel que puede aclarar el caso.

Linfangioma: Generalmente tiene un tipo de crecimiento más lento, aunque una hemorragia puede causar un aumento abrupto en el exoftalmos.

Quiste dermoide: Están localizados usualmente en el cuadrante temporal superior y radiológicamente se asocian a defectos ovoides en el hueso.

Infiltración Leucémica: Es una alternativa seria, dentro del diagnóstico diferencial en este grupo de edad, un estudio clínico apropiado, estudios hematólogicos que incluyan médula ósea y radiología, deben de excluir este diagnóstico.

Sarcoma de Ewing: Las metástasis de este tumor a la órbita aparecen súbitamente y pueden producir hemorragias, imitando la presentación explosiva del rabdomiosarcoma. Se origina en huesos largos, un estudio clínico adecuado descubre el origen.

Celulitis orbitaria y pseudotumor inflamatorio: Son las condiciones clínicas más comunes que podrían confundirse. En la celulitis orbitaria y en pseudotumor hay evidencia definitiva de eritema e inflamación de los párpados, que en general faltan en un rabdomiosarcoma. Las radiografías de la órbita en la celulitis orbitaria, pueden revelar una infección primaria en el seno etmoidal adyacente. En el pseudotumor orbitario en niños hay dolor de comienzo brusco con alteraciones de la motilidad, eritema de párpados y quemosis de la conjuntiva.

La ultrasonografía y la tomografía computada contrastada pueden poner de manifiesto la presencia de la inflamación del espacio de Tenón y músculos extraoculares en lugar de una masa focal en la órbita.

El pronóstico depende de diversos factores:

- 1) Edad; Sombrío en adultos y de mejor pronóstico en niños.
- 2) Presentación clínica; Mejor pronóstico en cabeza y cuello, mal pronóstico en extremidades.
- 3) Tipo histológico; De mal pronóstico en la variedad embrionaria y mejor en el pleomórfico, aunque aquí depende también la edad y la localización.
- 4) Estadio de presentación; De mejor pronóstico en los primeros estadios y de peor en los últimos: Los estadios clínicos son los siguientes:
 - a) Tumor localizado en una región y completamente extirpado quirúrgicamente.
 - b) Tumor quirúrgicamente extirpado pero con enfermedad microscópica residual en el sitio quirúrgico.
 - c) Resección quirúrgica incompleta del tumor, macroscópicamente o por biopsia.
 - d) Enfermedad metastásica a distancia al momento del diagnóstico (pulmones, hígado, hueso, médula ósea, cerebro, músculos y ganglios) distantes los de la región linfoportadora del sitio primario.

En general el curso es desfavorable y el 75% de los pacientes, en un término de 3 años fallecen a causa sobre todo de metástasis cerebrales y pulmonares.^{12, 13}

Presentamos el caso de un preescolar de 4 años de edad, quien presentó un rabdomiosarcoma de la órbita derecha con extensión a la fosa temporal. El motivo de dar a conocer este caso es en relación al manejo actual de estas neoplasias y señalar la importancia del diagnóstico temprano en el pronóstico.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente del sexo masculino, de 4 años de edad, originario de Acapulco, Guerrero. Es traído a la consulta externa del Hospital Oftalmológico de Nuestra Señora de la Luz, el día 20 de septiembre de 1984. Sin referir antecedentes de importancia para el padecimiento actual. Inició su padecimiento 4 meses antes de su estudio, al notar sus padres una tumoración en la pared externa de la órbita (Fig. 1), de crecimiento lento y progresivo. Posteriormente notó la aparición de una tumoración en la cadena ganglionar derecha (Fig. 1). Recibió tratamiento médico no especificado sin mostrar mejoría por lo que acudió a nuestra institución.

A la exploración física (Fig. 1) se encontró aumento de volumen en la fosa temporal derecha, a expensas de una masa tumoral, blanda, de límites no precisos, que se insinuaba dentro de la órbita y protruía deformando la conjuntiva del fornix. La movilidad del globo ocular era normal. Se apreciaba



Fig. 1. Rabdomiosarcoma orbitario. Obsérvese el aumento de volumen de la pared externa de la órbita y región frontotemporal derecha y por detrás del esternocleidomastoideo en la línea de implantación del pelo (flecha).

discreto desplazamiento de globo ocular hacia arriba y adentro (Fig. 2). En fondo de ojo; se apreció ingurgitación venosa y edema retiniano, principalmente en el cuadrante temporal superior. La exoftalmometría fue: OD 16 mm OI 13 mm.



Fig. 2. Rbdomiosarcoma orbitario. El globo ocular está desplazado hacia arriba y adentro por la masa tumoral de la pared externa de la órbita.

Se llegó al diagnóstico clínico de probable tumor secundario de la órbita, los estudios complementarios de laboratorio revelaron lo siguiente: La biometría hemática, la química sanguínea y las pruebas de coagulación resultaron normales. El estudio radiográfico mostró un engrosamiento mínimo del contorno del malar y de la apófisis orbitaria externa derecha, con destrucción parcial (Figs. 3 y 4). La ultrasonografía demostró una masa orbitaria en sector temporal superior, de bordes bien limitados, densa, sin poder eliminar la posibilidad de que dependa de pared o sea, esta tumoración es muy grande y se dirige hasta casi la parte media de la órbita, tiene ecos en su interior y no es móvil (Fig. 5).

En octubre de 1984 se realizó una biopsia excisional (Fig. 6) de órbita y región temporal derecha.

DESCRIPCION MACROSCOPICA

Se reciben fijados en formol dos fragmentos de tejido, el mayor de ellos es de forma irregular, superficie lobulada, de consistencia cartilaginosa y mide 10 x 9 x 5 mm. Al corte es de aspecto vítreo, de consistencia fibrosa y en su superficie hay nodulaciones de aspecto botrioideo. El otro fragmento mide

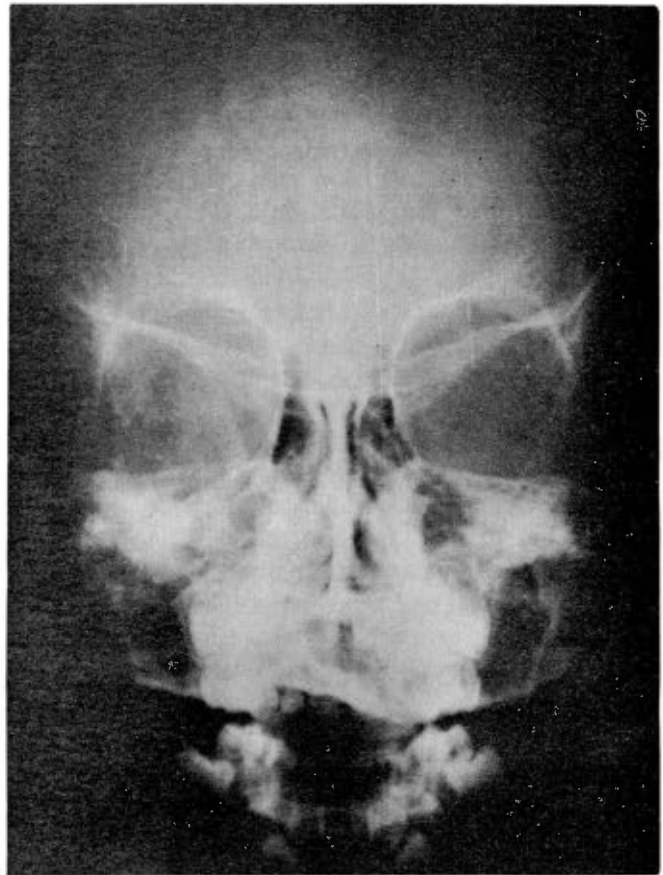


Fig. 3. Rbdomiosarcoma orbitario. Nótese la erosión de la pared externa de la órbita y el aumento de densidad en el malar y maxilar superior derechos.

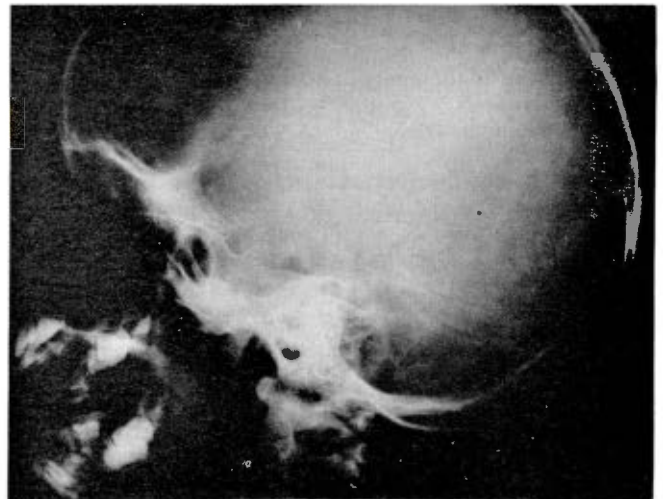


Fig. 4. Rbdomiosarcoma de órbita. Se observa destrucción de la pared externa de la órbita. Resto sin alteraciones.

9 x 6 x 3 mm. Es blanquecino, de superficie nodular, de consistencia ahulada y se incluye en su totalidad en papel filtro.

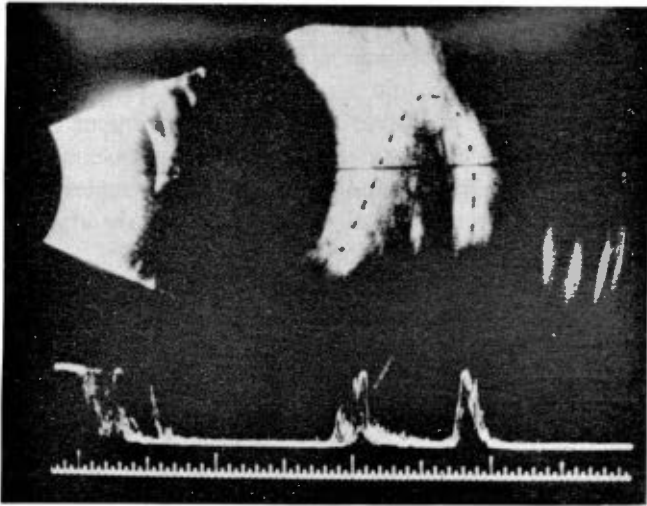


Fig. 5. Rabdomiosarcoma orbitario. En la ecografía se señala en el trazo B, una zona de reflectividad fluctuante con áreas densas (ver texto).



Fig. 6. Rabdomiosarcoma orbitario. Se observa la cicatriz quirúrgica sobre la masa tumoral derecha que ha aumentado de volumen considerablemente.

DESCRIPCION MICROSCOPICA

Se identifica una neoplasia de estirpe mesodérmica, constituida por células redondas o poligonales, con escaso citoplasma y severas atipias nucleares (Fig. 7). Hay abundantes figuras de mitosis, necrosis coagulativa y en algunas áreas la neoplasia asume un patrón alveolar con células que penden de los tabiques de tejido conectivo (Fig. 8). Hay formaciones roseoides perivasculares. No hay células acintadas.

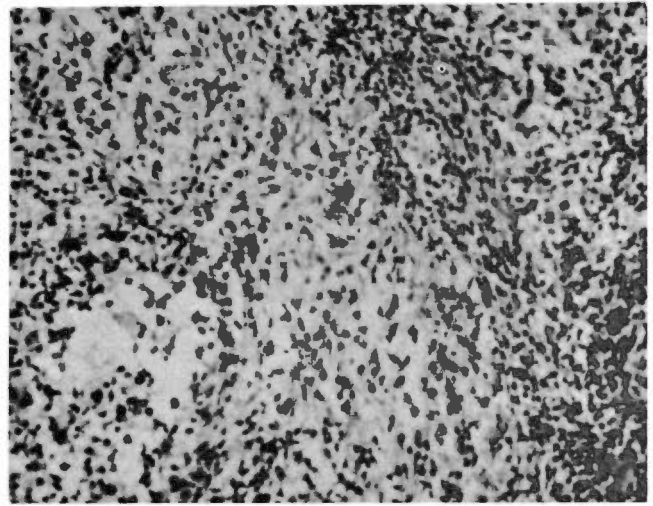


Fig. 7. Rabdomiosarcoma embrionario de órbita. H-E, 125X.

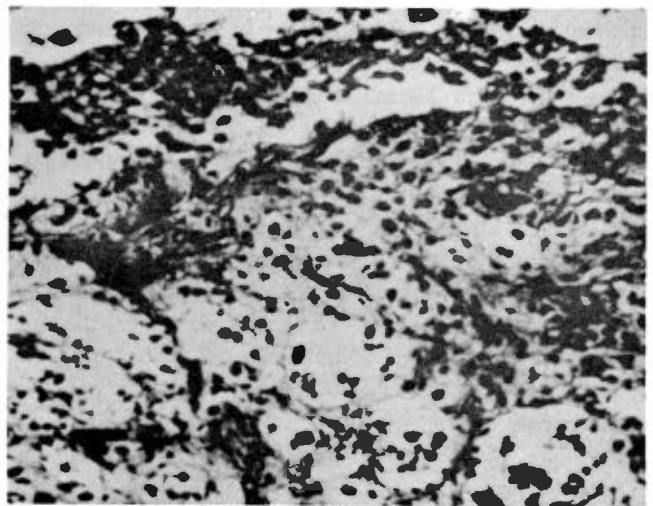


Fig. 8. Rabdomiosarcoma de órbita con áreas alveolares. H-E, 192 x.

DIAGNOSTICO

Rabdomiosarcoma embrionario con áreas alveolares de órbita derecha.

Evolución: Una vez confirmado el diagnóstico, el paciente fue enviado a otra institución especializada, donde en noviembre de 1984, inició tratamiento combinado con radiaciones de cobalto 60 y quimiofármacos. Recibió radioterapia con técnica en cuña, mediante un campo anterior de 6 x 6 cm; y otro lateral de 6 x 8 cm; con dosis de 500 rads en 5 y media semanas (178 rads por sesión, en un total de 28 sesiones). El esquema de quimioterapia fue el siguiente:

1. Sulfato de Vincristina; 2 mg/m² de superficie corporal (dosis máxima 2 mg) en forma IV directa, semanalmente por 12 semanas, junto con la radioterapia.

2. Actinomicina D; 15 microgramos/kg (máximo 500 mg diarios) IV directa, diaria por cinco días, cada 12 semanas, por cinco cursos iniciándose junto con la radioterapia.

3. Ciclofosfamida; 10 mg/kg, IV directa, diario por 5 días cada 6 semanas, se inició después de la radioterapia, hasta completar dos años. A fines de diciembre de 1984 y enero de 1985 no acudió para continuar con la radioterapia. El 31 de enero de 1985 fue llevado a consulta, refirió la madre del paciente que 3 días antes, notó crecimiento tumoral en la región temporal izquierda. A la exploración se apreció una tumoración en la región frontotemporal izquierda, de 2 x 2 cm, discretamente dolorosa y de consistencia blanda. El estudio radiológico de control, P-A y lateral de cráneo, de tórax y la química sanguínea fueron normales. Se realizó gammagrama óseo, el cual mostró áreas de hiperconcentración del radiofármaco en maxilar superior, hueso malar y arco orbitario derecho, así como en la apófisis orbitaria del malar y arco orbitario derecho, así como en la apófisis orbitaria del malar izquierdo. La imagen ósea sugería infiltración a huesos de la cara y apófisis orbitaria del malar izquierdo. Se reinició quimioterapia, evolucionando en forma favorable, disminuyeron de volumen en forma paulatina las tumoraciones sin evidencia clínica ni radiológica de recurrencias, se administró sulfato de vincristina y actinomicina D, iniciándose ciclofosfamida oral. En enero de 1986, un año después de iniciado el tratamiento, el paciente se encuentra en magníficas condiciones sin evidencia de recurrencias ni metástasis.

DISCUSION

El rhabdomyosarcoma es la neoplasia maligna de la órbita, más frecuente en los niños menores de 10 años. El signo más frecuente es la proptosis unilateral hacia afuera, pero puede tener otras presentaciones poco comunes. Como en nuestro caso, en el cual hubo además extensión hacia la fosa temporal. El diagnóstico clínico es muy difícil y es primordial el estudio histopatológico para la confirmación diagnóstica.

Hace algunos años el único tratamiento usado era la exenteración orbitaria, obteniéndose una supervivencia del 30%. Actualmente ya no es el método de elección para el tratamiento del rhabdomyosarcoma. El tratamiento quirúrgico ha quedado restringido para aquellos casos en que existen recidivas o extensión de la tumoración; sin que responda a los otros métodos

de tratamiento, o al rhabdomyosarcoma pleomórfico orbitario en un adulto. De cualquier forma, si la exenteración está justificada, no hay cambios en cuanto a la supervivencia.¹⁵ Por lo que se debe considerar la quimioterapia asociada a la radioterapia, el tratamiento de elección aún en los casos en que solo se busca el efecto paliativo, con el cual se obtiene una tasa de supervivencia hasta del 80%.¹⁶ Además con las técnicas modernas es posible administrar grandes dosis de radiaciones sobre el tumor orbitario, sin afectar significativamente la visión.¹⁷

Existen perspectivas alentadoras en el tratamiento del rhabdomyosarcoma, gracias a los nuevos métodos de estudio y de tratamiento. Por otra parte, la necesidad imperiosa de la consulta interdisciplinaria a llevado a la formación de asociaciones, como son, el intergrupo para el estudio del rhabdomyosarcoma,¹⁸ las cuales van acumulando la experiencia mundial del rhabdomyosarcoma.

En México en el Instituto Nacional de Pediatría, ya se han creado programas de tratamiento y ya se tiene un buen cúmulo de experiencia.¹⁹

REFERENCIAS

1. Patton, RB and Horn, RC. Rhabdomyosarcoma. Clinical and pathological features and comparison with human fetal and embryonal skeletal muscle. *Surgery* 1962; 52:572-574.
2. Fraunfelder, FT y Roy, FH. *Terapéutica oftalmológica*. Buenos Aires: Panamericana, 1983; 344-47.
3. Pack, GT and Eberhart, WF. Rhabdomyosarcoma of skeletal muscle. Report of 100 cases. *Surgery* 1952; 52:572-74.
4. Zimmerman, LE and Hogan, MJ. *Ophthalmic Pathology*. Philadelphia: Saunders, 1962; 739-77.
5. Moss, HM. Expanding lesions of the orbit. *Am J Ophthalmol* 1962; 54:761-70.
6. Jones, IS; Reese, AB and Kraut, J. Orbital rhabdomyosarcoma. *Am J Ophthalmol* 1966; 61:721-36.
7. Silva, D. Orbital tumors. *Am J Ophthalmol* 1968; 65:318-39.
8. Shields, J. Expanding lesions of the orbit. *Arch Ophthalmol* 1984; 102:1606-11.
9. Knowles II, DM; Jakobiec, FA; Jones, IS. Rhabdomyosarcoma. In: Duane, TD. *Clinical ophthalmology*. Philadelphia: Harper & Row, 1981. Vol 2, Chap 43:1-25.
10. Spaeth, EB and Cleveland, AF. Rhabdomyosarcoma in infancy and childhood. *Am J Ophthalmol* 1962; 53:463-465.
11. Kassel, SH; Copenhaver, R and Arean, UM. Orbital rhabdomyosarcoma. *Am J Ophthalmol* 1965; 60:811-12.
12. Poterfield, JF. Orbital tumors in children. A report of 214 cases. *Int Clin Ophthalmol* 1962; 2:319-35.
13. Zimmerman, LE. Rhabdomyosarcoma of the orbit. A clinicopathologic study of 55 cases. *Virchows Arch Pathol Anat* 1962; 335:329-44.
14. Rochels, R and Reis, G. Ultrasonography of orbital rhabdomyosarcoma in children. *Ophthalmologica* 1980; 180(5):274-76.
15. Jurgerssen, OA; Reinartz, G; Pichler, E. Treatment of orbital rhabdomyosarcoma. *Pediatr Padol* 1982; 17(2):329-39.
16. Walther, E and Gloor, B. Radiotherapy of malignant tumors of the orbit. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1979 Jun; 174(6): 959-68.
17. Roy, SM. Role of the radiotherapist in orbital disease. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1980; 99:234-35.
18. Raney, RB; Donaldson, MH; Sutow, WW; Lindberg, RD; Maurer, HM and Tefft, M. Special considerations related to primary site in rhabdomyosarcoma. Experience of the intergroup rhabdomyosarcoma study 1972-1976. *Natl Cancer Inst Monogr* 1981; 56:69-74.
19. Luna, RR. Rhabdomyosarcoma en pediatría. Resultados del tratamiento. *Rev Invest Clin* 1980; 32:43-47.