



SOCIEDAD MEXICANA DE ONCOLOGÍA, A.C.

# GACETA MEXICANA DE ONCOLOGÍA

www.gamo-smeo.com



## CASO CLÍNICO

# Rabdomiosarcoma alveolar de presentación nasal: informe de caso

Ossiel Rico-Ramírez<sup>1</sup>, Jesús Rubén Ornelas-Ramos<sup>2</sup>, Elías Abbud-Abbud<sup>3</sup>, Víctor Felipe Rojas-Ávila<sup>3</sup> y José Francisco Figueroa-Sandoval

<sup>1</sup>Universidad Autónoma de Ciudad Juárez; <sup>2</sup>Pediatría Oncológica, Médica Sur; <sup>3</sup>Patología, Centro Médico de Especialidades; <sup>4</sup>Oncología y Hematología, Instituto Regional de Tratamiento del Cáncer. Ciudad Juárez, Chihuahua, México

Recibido el 31 de enero de 2016; aceptado el 25 de febrero de 2017  
 Disponible en Internet el 06 de noviembre de 2017

### PALABRAS CLAVES

Rabdomiosarcoma alveolar; Nasal; Multidisciplinario; Sarcoma; Edad pediátrica

### KEY WORDS

Alveolar rhabdomyosarcoma; Nasal; Multidisciplinary; Sarcoma; Pediatric age

**Resumen** Un sarcoma es un tumor maligno procedente de células mesenquimales primitivas que en circunstancias normales se desarrolla en los tejidos de apoyo como los músculos y los huesos. Existen tres variables del rabdomiosarcoma de acuerdo a sus presentaciones histológicas: el embrionario, el alveolar y el pleomórfico, siendo el rabdomiosarcoma alveolar el más agresivo. Se presenta en un paciente masculino de ocho años de edad, el cual inicia con elevación sin cambio de color en ala nasal izquierda de 3-4 mm, de crecimiento progresivo diagnosticada como rabdomiosarcoma alveolar documentado por patología como tumor de células redondas, pequeñas y azules, con inmunohistoquímica positiva a desmina y miogenina. La resonancia de cráneo y cara, la tomografía computarizada de tórax y el aspirado de médula ósea fueron negativos para extensión tumoral. Se efectuó resección de su lesión, la cual se resecó macroscópicamente al 100%, reportando patología focos aislados de tumor, con tumor residual microscópico en márgenes laterales, por lo que queda finalmente como E II. Se trata de una neoplasia maligna muy rara con una presentación inusual, con reporte de cuatro casos en la literatura, de ahí surge la importancia de tener en cuenta esta posibilidad diagnóstica así como los conocimientos para su abordaje. ([creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/](http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/))

**Abstract** A sarcoma is defined as a malignant tumor from primitive mesenchymal cells that in normal circumstances, is developed in bone and muscular tissues. In accordance with their histological differences, three different types of rhabdomyosarcoma have been identified: embryonal, alveolar and pleomorphic, being the alveolar rhabdomyosarcoma the most aggressive of them. Male patient age 8, which starts with no color change elevation in left nasal wing of approximately 3-4 mm of progressive growth, diagnosed as alveolar rhabdomyosarcoma tumor documented as a tumor of small round blue cells, with desmin and myogenin positive immunohistochemistry. It was detected in the magnetic resonance of skull and face, in chest computed tomography and bone marrow aspirate, negative for tumor. Resection of the lesion which is resected 100% macroscopically, reporting disease outbreaks isolated tumor with microscopic residual tumor in side margins, finally occurring as E II. This is a very rare malignancy with an unusual presentation, around 4 cases have been reported in the literature, hence the importance of taking into account this diagnostic possibility and knowledge to address them.

\*E-mail para correspondencia: [franfigueroa@irtcancer.com](mailto:franfigueroa@irtcancer.com) (J.F. Figueroa-Sandoval)

doi:10.24875/j.gamo.M17000062

1665-9201 / © 2017 Sociedad Mexicana de Oncología. Publicado por Permanyer México. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## INTRODUCCIÓN

Un sarcoma es un tumor maligno procedente de células mesenquimales primitivas, que en circunstancias normales se desarrolla en los tejidos de apoyo como los músculos y los huesos. Puesto que las células musculares esqueléticas están presentes en la gran mayoría del organismo, puede desarrollarse casi en cualquier localización<sup>1</sup>.

Existen tres variables del rabdomiosarcoma (RMS) de acuerdo a sus presentaciones histológicas: el embrionario, con su variante botrioides y de células fusiformes, el alveolar (incluyendo la variante alveolar sólida) y el pleomórfico. El RMS alveolar es el más agresivo, se produce con mayor frecuencia en adolescentes y adultos jóvenes, y representa aproximadamente un 20% de todos los casos de RMS, comenzando por lo general en el torso y en las extremidades<sup>2</sup>.

La incidencia anual de RMS en los individuos de 20 años de edad o más jóvenes es de 4,3 casos por millón, con aproximadamente 350 nuevos casos diagnosticados en los EE.UU. cada año. Casi el 40% de los tumores que se presentan en las estructuras de cabeza y cuello son RMS<sup>3</sup>.

Anatómicamente se clasifican como parameningeo, orbital, no parameningeos y no orbitales. Los sitios parameningeos incluyen la nariz, los senos paranasales, la nasofaringe, el oído medio, la mastoides, la fosa infratemporal y la fosa pterigopalatina<sup>4</sup>. En cerca del 90% de los casos se aprecian translocaciones cromosómicas, en los genes *PAX3* (2q33) y *FKHR/ALV* (13q14), y con menos frecuencia en el *PAX7* (1p36) y el *KHR/ALV* (13q14)<sup>5</sup>.

El objetivo del presente artículo es la descripción del caso de un paciente con RMS alveolar de presentación nasal etapa II, la cual constituye una neoplasia rara en el país y a nivel mundial. Ello le hace merecedor de una revisión integral de la literatura acerca de su tratamiento multidisciplinario, comenzando con la participación de radiólogos y patólogos bien entrenados y familiarizados con tumores pediátricos, cirujanos y oncólogos especializados en el tratamiento de esta neoplasia<sup>6</sup>.

## PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente masculino de ocho años de edad, sin antecedentes oncológicos familiares. Inicia en diciembre de 2014 con elevación de 3-4 mm, sin cambio de color, en el ala nasal izquierda, de crecimiento progresivo, que al llegar a 2.5 x 2.5 cm es motivo de consulta al dermatólogo, quien lo cataloga como hemangioma e inicia tratamiento con hidrocortisona tópica durante 10 días.

El paciente es visitado el 28 de marzo de 2015, con la misma lesión rojo vino, que llega al tercio superior de la nariz y abarca toda el ala nasal izquierda, fija dura, indolora, acartonada, con circulación colateral, sin ganglios regionales ni crecimientos viscerales (Fig. 1). Debido a la duda diagnóstica se decidió tomar una biopsia de la lesión, que se realizó el 7 de abril de 2015, y patología informó tumor de células redondas, pequeñas y azules, con inmunohistoquímica positiva a desmina y miogenina (Figs. 2 y 3), por lo que finalmente se diagnostica como RMS alveolar primario de piel.

Se solicitaron estudios de extensión; la resonancia de cráneo y de cara, la tomografía computarizada (TC) de tórax y el aspirado de médula ósea fueron negativos para extensión



Figura 1. Tumor en toda el ala nasal izquierda y tercio superior de la nariz.

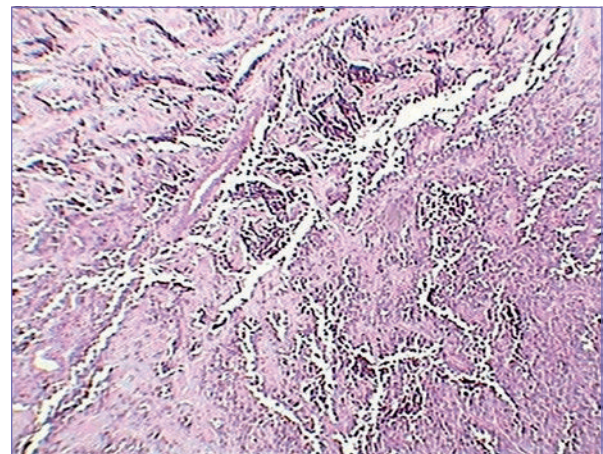


Figura 2. Microfotografía de biopsia de piel con infiltración de células neoplásicas pequeñas, ovales y azules con disposición alveolar. HE 10X.

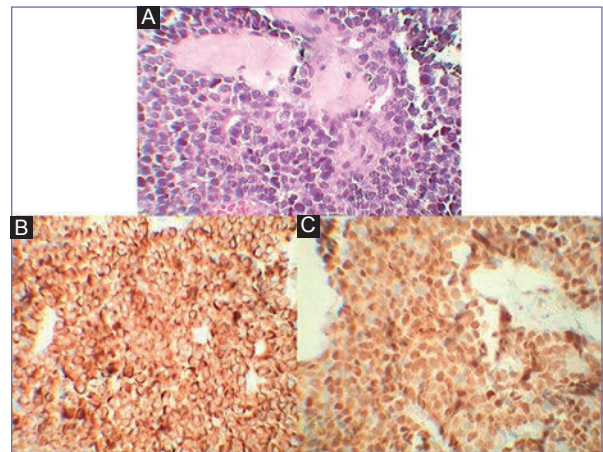


Figura 3. A: microfotografía de neoplasia, Células neoplásicas pequeñas, ovales y azules con patrón sólido HE 20X. B: inmunoreacción positiva en citoplasma para desmina. C: inmunotinción positiva nuclear para miogenina.

tumoral (Fig. 4). Se inició quimioterapia citorreductiva el 4 de mayo de 2015, por ser irreseccable, con vincristina (VCR), ifosfamida (IF) + mesna y etopósido (VP-16), semanal el primero y cada tres semanas los segundos (VIE, vincristina, IF y etopósido) durante nueve semanas la VCR y tres ciclos IF y

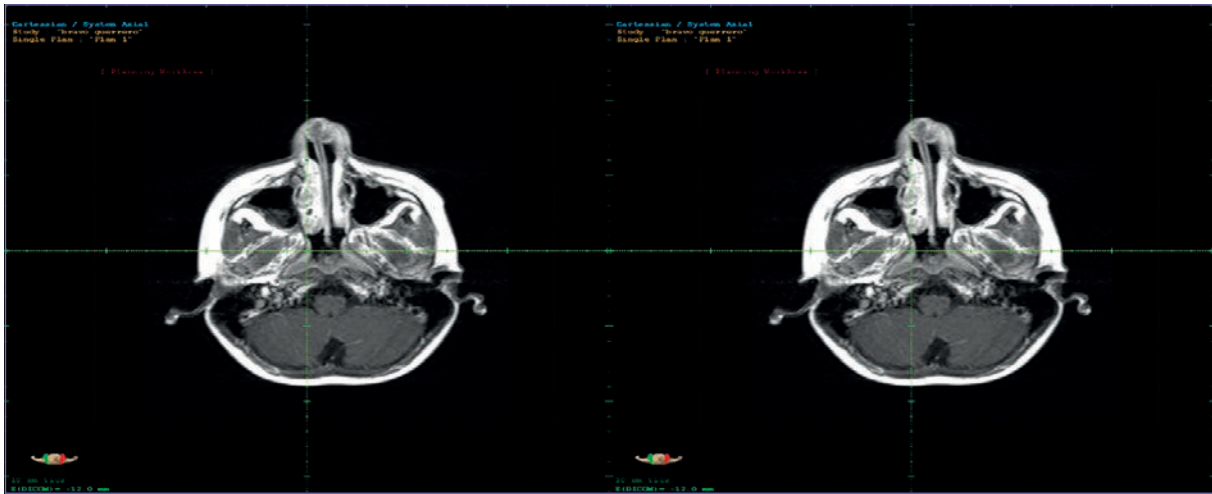


Figura 4. Corte axial de RM de cráneo, visualizando tumor en ala nasal izquierda, sin difusión tumoral.

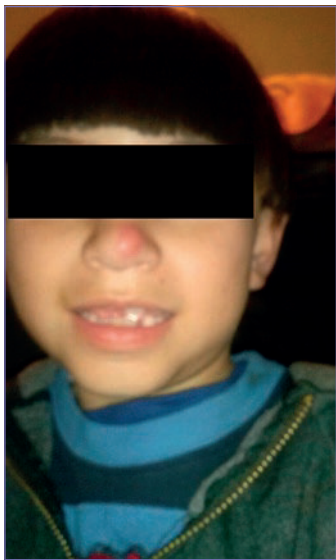


Figura 5. Disminución de tumor, con cambio de coloración.

VP-16, con muy buena respuesta, ya que su tumor disminuyó en tamaño y quedó de 2.5 x 2 cm del mismo color que su piel con un 60% de disminución en volumen (Fig. 5). El 21 de julio de 2015 se efectuó resección de su lesión (Fig. 6), la cual se resecó macroscópicamente al 100%, pero patología informa focos aislados de tumor, con tumor residual microscópico en márgenes laterales, por lo que queda finalmente como E II, debido a la permanencia de tumor residual y a que se trata de variedad histológica agresiva; por ello se le refiere para que reciba radioterapia a sitio primario.

Recibirá QT con VIE semanalmente alternando con vincristina, adriamicina y ciclofosfamida (VAC) cada tres días durante tres semanas y VAC + IF y EF cada tres semanas durante dos semanas, terminando tratamiento el día 21 de Julio de 2016.

## DISCUSIÓN

Tumor maligno extremadamente raro que representa un 0.4% a 1.0% del total de todos los sarcomas de partes blandas.



Figura 6. Resección de los límites del tumor.

Estos tumores suelen presentarse en las extremidades inferiores de los adolescentes o jóvenes adultos, siendo el RMS alveolar de la región nasal y paranasal aún más raro<sup>7,8</sup>. Se dividen generalmente por sitios en menígeos y parameningeos<sup>9</sup>; los sitios parameningeos incluyen el oído medio, la cavidad nasal, los senos paranasales, la nasofaringe y la fosa infratemporal<sup>10</sup>, sólo se encuentran cuatro casos reportados en la literatura, siendo más frecuente en mujeres que en hombres, con una relación 2:1<sup>8</sup>.

Generalmente es una masa de crecimiento lento y bien vascularizada sin características clínicas que sugieran enfermedad maligna; cuando se presenta en la cavidad nasal, la obstrucción nasal puede ser el único síntoma<sup>11</sup>.

Se han identificado varios diferentes tipos histológicos de RMS de la región de cabeza y cuello, incluyendo embrionario, alveolar, pleomórfico<sup>2-9</sup>. Los patrones embrionarios alveolares son los más frecuentes. Histológicamente, el RMS embrionario consiste en células en huso redondas primitivas con rabiomioblastos, mientras que el RMS alveolar consiste en células malignas agrupados por tabiques fibrovasculares que forman alveolos como espacios<sup>10</sup>.

Puede ser difícil distinguir los RMS pobremente diferenciados de sarcomas de Ewing, neuroblastomas pobremente diferenciados. Los tumores con un predominio de células fusiformes pueden confundirse con leiomiomas, fibrosarcomas, o histiocitomas fibrosos malignos. La demostración

inmunohistoquímica de filamentos intermedios específicos para las células musculares como la mioglobina, la miosina, la desmina y la creatinasa isoenzima MM se consideran marcadores específicos del RMS<sup>12</sup>.

Microscópicamente, las células tumorales tienden a ser más pequeñas y redondas, ofreciendo un aspecto densamente celular, y deben su denominación a la similitud que muestran con los pequeños espacios aéreos saculares del pulmón, por ello suelen entrar en la clasificación de células redondas y azules, entre los cuales destacan como diagnóstico diferencial el linfoma maligno, el neuroblastoma y el sarcoma sinovial (bifásico)<sup>10</sup>.

A pesar del lento crecimiento del tumor, el pronóstico en general es malo<sup>11</sup> y depende de una combinación de factores: la edad del paciente, el carácter histológico, el estadio clínico y la ubicación del tumor<sup>11</sup>, con una alta tendencia en el inicio de diseminación metastásica<sup>11</sup>. La identificación de las variables pronósticas dependen de los distintos grupos de pacientes, con excelentes, muy buenos, intermedios y pobres pronósticos; sitio (favorable vs. desfavorable, con el sitio más favorable, la órbita); respetabilidad quirúrgica (grupos I y II vs. grupo III); histología (embrionario vs. alveolar) y la edad: EIRMS alveolar de grado intermedio tiene un pronóstico de supervivencia del 40-50%<sup>3</sup>.

## CONCLUSIONES

El artículo presenta un reporte de caso de una presentación nasal de RMS alveolar. Podríamos concluir que el abordaje debe ser multidisciplinario e individualizado.

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

## FINANCIAMIENTO

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Tanyous, GH. Rhabdomyosarcoma of the nasal vestibule in a child. *Unif Med J.* 2006;6(2):87-9.
2. Figueroa-Carbajal JJ, Cárdenas-Cardós R, Rivera-Luna R, Castellanos-Toledo A. Rabdomiosarcoma, experiencia de siete años en el Instituto Nacional de Pediatría. *GAMO.* 2010;9(5):198-207.
3. Pizzo P, Poplack D. Principles and practice of pediatric oncology. Philadelphia, PA.: Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins Health; 2011. pp. 923-35.
4. Sepulveda I, Spencer ML, Cabezas C, et al. Orbito-ethmoidal rhabdomyosarcoma in an adult patient: a case report and review of the literature. *Case Rep Oncol.* 2014;5:513-21.
5. Eguía Aguilar P, Ponce Castañeda V, Nájera García N, et al. Detection of fusion genes in formalin-fixed paraffin-embedded tissue sections of rhabdomyosarcoma by RT-PCR and fluorescence in situ hybridization in mexican patients. *Arch Med Res.* 2010;41(2):119-24.
6. Wexler LH. Liddy Shriver Sarcoma Initiative. 2004. [Actualizado 2010; Consultado 29 de octubre del 2015]. Disponible en: <http://sarcoma.help.org/translate/es-rabdomiosarcoma.html>.
7. Archer K, Goyal P, Mortelliti A. Nasal obstruction and epistaxis. Nasal alveolar soft part sarcoma. *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg.* 2015;141(5):479-80.
8. McClintic S, Kim H, Vagefi M, Kersten R. Parameningeal alveolar rhabdomyosarcoma with metastases to all the extraocular muscles. *Clin Exp Ophthalmol.* 2014;42(2):202-4.
9. Cunningham MJ, Myers EN, Bluestone CD. Malignant tumors of the head and neck in children: a twenty-year review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 1987;13:279-92.
10. Sanghvi S, Misra P, Patel NR, Kalyoussef E, Baredes S, Eloy JA. Original contribution: Incidence trends and long-term survival analysis of sino-nasal rhabdomyosarcoma. *Am J Otolaryngol.* 2013;34(6):682-9.
11. Sudhakar S, Geethika V, Rao N, Smitha B, Kiran ChS. Alveolar rhabdomyosarcoma on the left maxillary alveolus: a unique presentation. *J Clin Diagn Res.* 2015;9(2):ZD07-9.
12. Pardo RJ, Acosta RE, Espaillat J, Penneys NS. Alveolar rhabdomyosarcoma arising in the nasal cavity of a 3-year-old child. *Pediatr Dermatol.* 1988;5(4):254-6.