

Artículo Original

Rabdomiosarcoma mediastinal. Reporte de un caso

Rhabdomyosarcoma of the mediastinum. Case report

Machain Gustavo¹, Arellano Nelson², Farina Cesar² Yamana Wataru³, Cubilla Antonio⁴

- 1) Profesor Asistente y Jefe de Departamento. II Cátedra de Clínica Quirúrgica. Hospital de Clínicas. FCM (Facultad de Ciencias Medicas), UNA (Universidad Nacional de Asunción)
- 2) Cirujano Agregado y de Urgencia. Especialista en cirugía de tórax. II Cátedra de Clínica Quirúrgica. Hospital de Clínicas. FCM, UNA
- 3) Ex Residente. II Cátedra de Clínica Quirúrgica. Hospital de Clínicas. FCM, UNA
- 4) Profesor Titular- Cátedra de Anatomía Patológica - FCM. UNA

RESUMEN

Objetivo: Presentar un caso de Rabdomiosarcoma de mediastino anterior y hacer una revisión bibliográfica de la patología.

Materiales y métodos: Reporte de un caso sobre un paciente del Hospital de Clínicas de la Facultad de Ciencias Medicas (UNA), portador de Rabdomiosarcoma mediastinal

Resultado: Se presenta un caso de tumor mediastinal en un varón de 48 años con el diagnóstico presuntivo de tumor pulmonar. En cirugía se realiza Toracotomía posterolateral izquierda, se constata tumoración de mediastino anterior y superior, realizándose exéresis tumoral y drenajes mediastinales. La Anatomía Patológica informa tumor de 12 x 8 x 7 cms. descrito como tumor maligno fuso y gigante celular pobremente diferenciado de alto grado histológico. Ganglios linfáticos benignos. La inmunohistoquímica determina Rabdomiosarcoma pleomórfico mediastinal no asociado a células germinativas teratomatosas o componentes tímicos carcinomatosos.

Conclusión: Esta lesión Rabdomiosarcoma mediastinal es inusual en este sitio pero ya ha sido descrita mundialmente en unos pocos casos. Se reporta el primer caso en Paraguay.

Palabras claves: rabdomiosarcoma mediastinal – Rabdomiosarcoma pleomórfico de mediastino anterior

SUMMARY

Objective: To present a case report of Rhabdomyosarcoma of the anterior mediastinum and to review the bibliography of this pathology.

Material and Methods: A case report in a patient of the Hospital de Clínicas of Facultad de Ciencias Medicas (UNA) with Rhabdomyosarcoma of the anterior mediastinum.

Results. To present a case of the anterior mediastinum tumor in a 48 years old man diagnosed as a pulmonary tumor. The surgery done was a left posterior lateral thoracotomy with exéresis of the tumor and mediastinal drainages. The histology and immunochemistry show rhabdomyosarcoma mediastinal pleomorphic unassociated with germ cell teratomatous or thymic carcinomatous components.

Conclusions. The Rhabdomyosarcoma of the anterior mediastinum unassociated with germ cell teratomatous or thymic carcinomatous components is an

inusual pathology A few cases were reported in the world. We reported the first case in Paraguay.

KEY WORDS: Rhabdomyosarcoma mediastinal – Rhabdomyosarcoma pleomorphic of anterior mediastinum

INTRODUCCIÓN

El Rbdomiosarcoma es un tumor de alto potencial maligno, del músculo estriado que deriva de células mesenquimatosas primitivas y muestra diferenciación siguiendo líneas rbdomioblásticas, que incluyen pero no se limitan a la presencia de células con estriaciones cruzadas identificables.¹

Los rbdomiosarcomas son los tumores de tejidos blandos más frecuentes de la niñez y la adolescencia y, en su mayor parte, aparecen durante los dos primeros decenios de la vida. Pueden nacer en cualquier localización anatómica pero, sorprendentemente, casi todos lo hacen en la región de la cabeza y el cuello, el aparato genitourinario y el retroperitoneo, donde la cantidad normal de músculo esquelético es escasa o nula. Sólo se encuentra relacionado con este tejido en las extremidades.²

Es un tumor poco frecuente en el mediastino.³

Morfología: El rbdomiosarcoma se clasifica histológicamente en tres tipos: embrionario, alveolar y pleomorfo. La célula diagnóstica es el rbdomioblasto, que aparece en todos los tipos y que contiene un citoplasma granuloso, eosinófilo, excéntrico, rico en filamentos finos y gruesos. Estas células pueden ser redondas o alargadas, estas últimas conocidas como "células en renacuajo" o en "tachuela". Ultra estructuralmente, contienen sarcómeros y en el estudio inmunohistoquímico se tiñen con los anticuerpos dirigidos contra la vimentina, la actina, la desmina y la mioglobina.

El *rbdomiosarcoma embrionario* tiene una variante denominada "sarcoma botrioides". Es el tipo más frecuente y constituye el 66% del total de estos tumores. Se produce en los niños menores de 10 años y se desarrolla, característicamente, en la cavidad nasal, la órbita, el oído medio, la próstata y la región paratesticular. El subtipo botrioides aparece en las paredes de las vísceras huecas revestidas por mucosa, como la nasofaringe, el colédoco, la vejiga y la vagina.

Tratamiento: Los rbdomiosarcomas son neoplasias agresivas que suelen ser tratadas con combinaciones de cirugía, radioterapia y quimioterapia. En el pronóstico, la variante histológica influye en la supervivencia. El subtipo botrioides es el que presenta mejor pronóstico seguido del embrionario, del pleomorfo y del alveolar. En conjunto, alrededor del 65% de los pacientes curan de su enfermedad.

REPORTE DEL CASO

Paciente de 48 años, de sexo masculino, procedente de Capiatá, de profesión comerciante, sin patología médica de base conocida, sin cirugía anterior, ex-fumador de 3 cigarrillos rubios al día durante 12 años. Consulta en la Segunda Cátedra de Clínica Quirúrgica FCM – UNA con historia de dolor en región retroesternal y pectoral izquierda de 1 mes de evolución, tipo opresivo, que irradia hacia región escapular izquierda; acompaña al cuadro dificultad respiratoria a grandes esfuerzos y pérdida de peso de 6 Kg. desde el inicio del cuadro.

Hallazgos del examen de la región afecta: Tórax

Inspección: simétrico, masas musculares conservadas, excursión respiratoria disminuida del lado izquierdo.

Palpación: piel de turgencia y elasticidad conservada, temperatura conservada, vibraciones vocales aumentadas en campo pulmonar izquierdo.

Percusión: Sonoridad conservada en ambos campos pulmonares excepto en base pulmonar izquierdo donde se presenta mate.

Auscultación: Murmullo vesicular conservado excepto en base pulmonar izquierda donde se encuentra disminuida. Subcrepitantes en campo medio izquierdo.

Estudios auxiliares de diagnóstico.

La analítica química realizada se encuentra en límites normales.

Radiografía de Tórax Postero Anterior: con atropamiento aéreo bilateral (EPOC). Masa pulmonar en base izquierda, de 10 cms. de diámetro, homogéneo, de límites netos.

Tomografía(TAC) de tórax: Masa tumoral importante con ganglios en ventana Aorto - pulmonar y contacto de pared, vértebras dorsales y Arteria pulmonar.

Biopsia pulmonar: Material hemorrágico solamente. Coágulo en parafina: Se nota material predominantemente fibrino hemático coagulado. Escasas células inflamatorias (histiocitos). El material es limitado.

Espirometría y fibrobroncoscopía normales

Endoscopia Digestiva Alta: Esofagitis grado I. Resto de estudio dentro de la normalidad.

Evolución: El diagnóstico preoperatorio fue Carcinoma de pulmón izquierdo y se realizó una toracoscopia exploradora, para diagnóstico y estadificación, constatándose pulmón normal y masa tumoral en mediastino superior adherido a Arteria pulmonar y Aorta. Se realiza a continuación, Toracotomía posterolateral izquierda, disección cuidadosa de los mismos y biopsia extemporánea que informa tumor benigno. Se procede a exeresis tumoral y drenajes

mediastinales anteriores y posteriores izquierdos. Se envía la pieza operatoria a Anatomía Patológica. En Postoperatorio inmediato pasa a UCIA (Unidad de Cuidados Intensivos de Adultos), permaneciendo 20 horas con buena evolución pasando luego a Sala de internación. Se retira el drenaje mediastinal anterior en su 6° día postoperatorio y el drenaje mediastinal posterior en su 8° día postoperatorio. Fue dado de alta en el 9° día postoperatorio. La Anatomía Patoló-

gica informa tumor de 12 x 8 x 7 cms. descrito como tumor maligno fuso y gigantocelular pobremente diferenciado de alto grado histológico. Ganglios linfáticos benignos. (Ver Figuras 1 y 2).

La inmunohistoquímica determina Rabdomiosarcoma pleomórfico mediastinal. (Ver Figuras 3, 4 y 5). El paciente no siguió ningún tratamiento adyuvante, por falta de medios económicos y fallece después del año.

Figura 1: Tumoración mediastinal con adherencias al plano vascular de la Aorta torácica

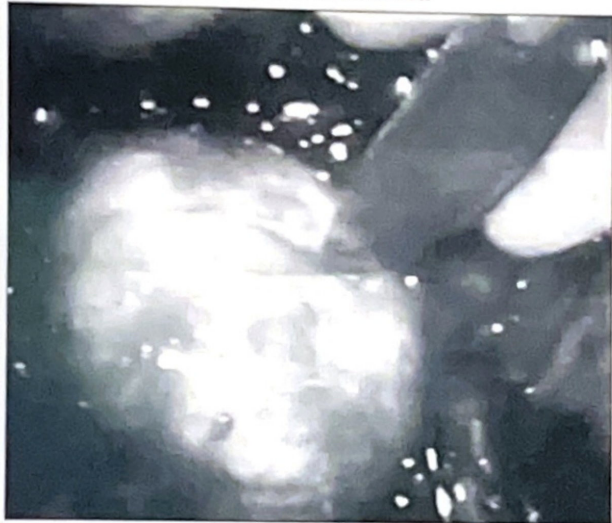


Figura 2: Lesión tumoral mediastinal resecada quirúrgicamente



Figura 3: Inmunohistoquímica del rabdomiosarcoma, con sus líneas celulares.

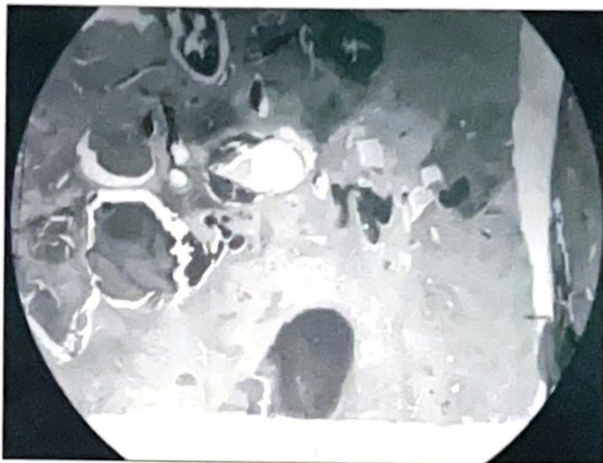


Figura 4: Rabdomiosarcoma mediastinal. Inmunohistoquímica de líneas histológicas.

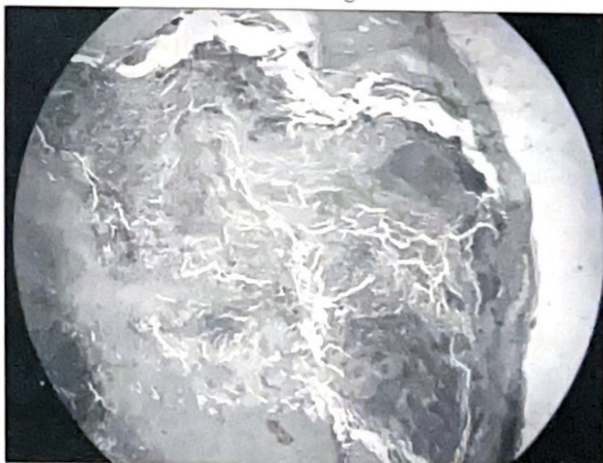
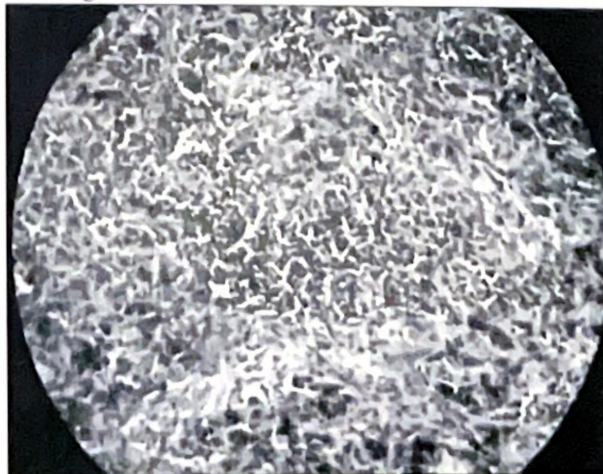


Figura 5: Rabdomiosarcoma mediastinal – Líneas histológicas.



DISCUSIÓN

Este caso corresponde a Rabdomiosarcoma mediastinal no asociado a células germinales.

En las publicaciones médicas encontramos 17 casos de Rabdomiosarcomas embrionarios asociado a tumores germinales mediastínicos. Dentro de los cuales 13 se observaron después de administrar quimioterapia en tumores germinales mediastínicos.⁴

Se describió transformación maligna de elementos teratomatosos en tumores germinales mediastínicos después de quimioterapia.⁵ Suele tratarse habitualmente de sarcomas, en su mayoría rabdomiosarcomas.⁶

Nuestro caso que es un Rabdomiosarcoma pleomórfico mediastinal no asociado con células germinales teratomatosas es aún más infrecuente e inusual en este sitio pero ha sido descrita históricamente en cuatro casos mundiales.³ Creemos contribuir con la descripción de este caso a la literatura mundial con respecto al tema.

CONCLUSIÓN

Esta lesión Rabdomiosarcoma del mediastino no asociado a células germinales teratomatosas o componentes carcinomatosos tímicos es inusual en este sitio pero ya ha sido descrita mundialmente en unos pocos casos. Reportamos el primer caso en Paraguay.

BIBLIOGRAFÍA

1. Anderson DM. Dorland Diccionario Enciclopédico ilustrado de Medicina. Edición 28. McGraw-Hill-Interamericana. España. 1997. pp 1617
2. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. Robbins Patología estructural y funcional. 5ª edición. McGraw-Hill-Interamericana. España. 1997. pp 1391-1392
3. Suster S, Moran CA, Koss MN. Rhabdomyosarcomas of the anterior mediastinum: report of four cases associated with germ cell teratomatous or thymic carcinomatous components. Hum Pathol 1994; 25: 349-56
4. Omezzine N, Khouatra C, Larivé S et al. Rabdomiosarcoma desarrollado en un teratoma mediastínico en un varón adulto: informe de un caso. Annals of Oncology. 2002; 13: 323-326
5. Aliotta PJ, Castillo J, Englander LS et al. Primary mediastinal germ-cell tumors. Histologic patterns of treatment failures at autopsy. Cancer 1998; 62: 982-984
6. Ulbright TM, Loehrer PJ, Roth LM et al. The development of non-germ-cell malignancies within germ-cell tumors. A clinico-pathologic study of 11 cases. Cancer 1984; 54: 1824-1833.