



Imágenes Biomédicas

Rabdomiosarcoma Embrionario, Tipo Botrioide en Pediatría

Valdovinos Zaputovich, Bertha M.; Sássari Sandoval, Marilina G.; Servin, Roxana ; Soto, Jesica R.

El concepto de rabdomiosarcoma (RMS) ha cambiado considerablemente en los últimos años, basados en la introducción de nuevos y más eficaces métodos de diagnósticos y tratamientos. En 1960 el RMS infantil era considerado una neoplasia casi siempre mortal por recidivante y metastática en el mayor porcentaje de los casos; en las últimas décadas se ha demostrado que el RMS responde a tratamiento multimodal (biopsia, cirugía conservadora, quimioterapia polifármaco y radioterapia) permaneciendo los niños tratados libres de enfermedad. Son destacables en relación a lo anteriormente expuesto los numerosos trabajos publicados por Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS). Sumado a los avances genéticos relacionados con el origen de esta patología y su asociación con otras neoplasias ⁽¹⁾.

El RMS es el sarcoma de partes blandas más frecuente en niños menores de 15 años, adolescentes y adultos jóvenes. Se calcula que representa alrededor del 3,0 % de los tumores de partes blandas pediátricos (6,1%), en Argentina; con 38,2 casos anuales y un total de 535 casos en los años 2000-2013 ⁽²⁾.

Existe cierta correlación entre la localización del tumor y la edad del paciente por ejemplo el RMS de vagina es una variedad considerada rara y tiende a desarrollarse a edades más tempranas (media: 4 años)¹. El RMS botrioide representa el 6% de todos los rabdomiosarcomas; el termino botrioide deriva del griego (uvas) el que se observa macroscópicamente con un crecimiento polipoide ⁽³⁾; en el esquema de la Clasificación Internacional del Rabdomiosarcoma (CIR) no se requiere de este aspecto tradicional macroscópico característico para su diagnóstico. Desde la microscopia convencional (MO) con hematoxilina y eosina presenta una celularidad escasa a moderada de células pequeñas con aspecto primitivo (redondas pequeñas y azules) con abundante estroma mucoide, “capa de cambio” representada por una condensación subepitelial de células tumorales separadas del epitelio superficial intacto por una zona de estroma laxo (3-4). En el estudio inmunohistoquímico (IHQ) se utilizan antígenos miógenos (antidesmina, HHF35, antimióglobina, MyoD1) (1-4) que muestran una tinción intensa sobre todo en las células con diferenciación mioblástica al MO. El análisis de citogenética demuestra según Palazzo y colaboradores, delección del brazo corto del cromosoma 1 y trisomía en cromosoma 13 y 18; otro caso publicado muestra clon hiperdiploide con cariotipo complejo y ganancia cromosómica ⁽¹⁾.

Los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta deben contemplar el contexto grupo etario, ubicación topográfica tumoral, antecedentes familiares, sobre todo en niños y adultos jóvenes, de otros sarcomas de células redondas pequeñas y azules y/o fusiformes.

Caso Clínico: PL. HC: 127056 Femenina de seis años, oriunda del interior de la provincia de Corrientes (RA), en buen estado general. Consulta en marzo de 2017 al Hospital “Juan Pablo II” por flujo vaginal de dos meses de evolución “moco abundante espeso amarillento, acompañado de eliminación espontánea de material sólido blanquecino nacarado” (Foto1-2).



Diagnosticada por microscopia convencional (MO) con hematoxilina y eosina y PAS en las muestras expulsadas espontáneamente como vinculable a Rabdomiosarcoma Embrionario Botrioide B-2017-122 (Foto 3-4); derivada a centro de mayor complejidad Hospital de Niños "Ricardo Gutiérrez" (CABA). Se confirma diagnóstico histopatológico, la paciente es estadiada e inicia tratamiento oncológico, encontrándose en la actualidad (julio 2017) de acuerdo a informe médico, libre de enfermedad



Foto 1: PL. HC: 127056 Flujo vaginal de dos meses de evolución



Foto 2: PL. HC: 127056 Material sólido blanquecino nacarado expulsado espontáneamente

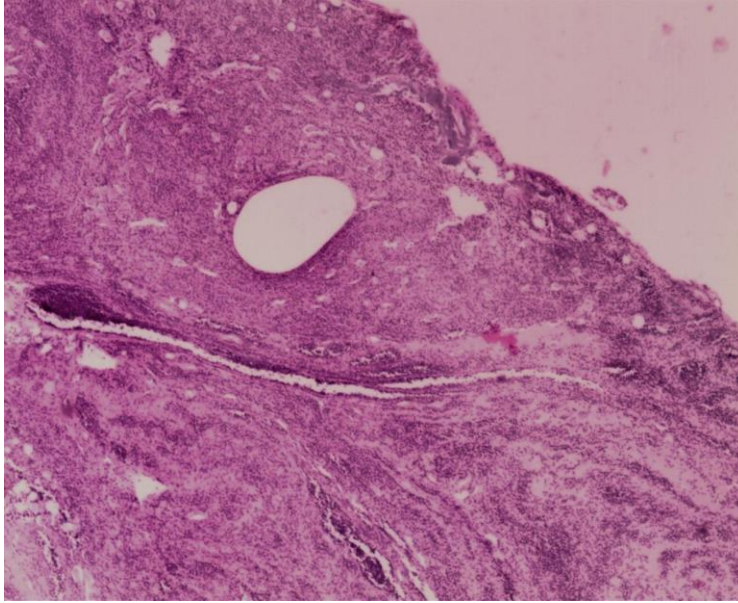


Foto 3: PL. HC: 127056 B 2017 122 HE Celularidad escasa a moderada de células pequeñas con aspecto primitivo "redondas pequeñas y azules". Áreas necróticas (superficie externa). Gérmenes.

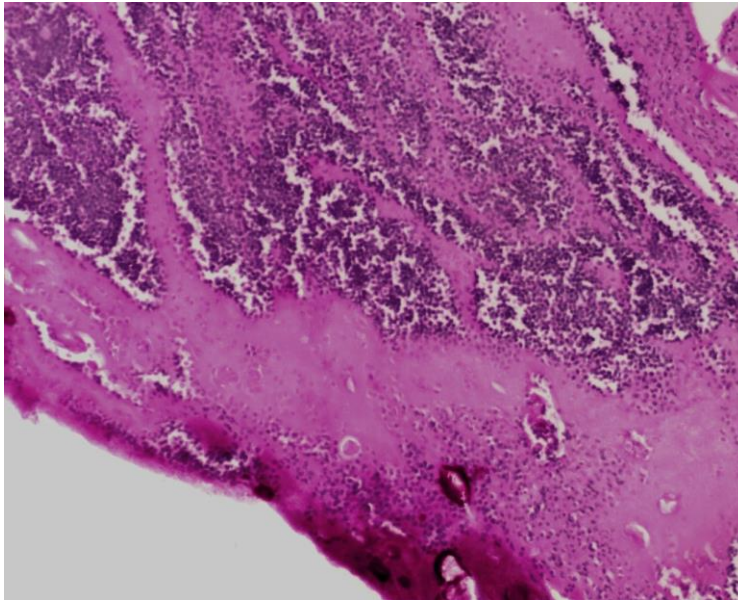


Foto 3: PL. HC: 127056 B 2017 122 PAS Material expulsado espontáneamente con glucógeno intracelular (PAS+)



Bibliografía

1. Enzinger y Weiss. Tumor de partes blandas. Quinta edición. Elsevier Mosby. Rbdomiosarcoma .2009.; 21:595-627.
2. Moreno, Florencia. Registro Oncopediátrico Hospitalario Argentina (ROHA), incidencia 2000-2013. Tendencia 2000-2009/Florencia Moreno. Quinta edición. Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Instituto Nacional del Cáncer; 2015.ISBN 978-987-3945-18-2
3. Robbins y Cotran. Patología estructural y funcional Octava edición Elsevier Baunder. Aparato Genital Femenino. Rbdomiosarcoma Embrionario .2010; 22:1017.
4. Robert Kurman, MD .Blaustein's Pathology of the Female Genital Tract. Fifth Edition. Springer. Baltimore USA.2002.Cap.4 Diseases of the Vagina. Embryonal Rhabdomyosarcoma (Sarcoma Botryoides) 2002 4;188-191.

Datos de autor

Carátula:

Rbdomiosarcoma Embrionario, Tipo Botrioide En Pediatría

Autores:

Bertha M. Valdovinos Zaputovich ¹⁻²

Marilina G. Sássari Sandoval ¹⁻²

Roxana Servin ¹⁻²; Jesica R. Soto ¹

1- Facultad de Medicina UNNE.

2- Hospital "Juan Pablo II" 3400 Corrientes Argentina berthavz@med.unne.edu.ar