



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**RABDOMIOSARCOMA,
PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO Y
REVISIÓN DE LA LITERATURA.**

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A :

CARIDAD MONTSERRAT ARÉVALO CASASOLA

DIRECTORA: MTRA. BEATRIZ CATALINA ALDAPE BARRIOS

ASESORES: C.D. MARIO NAVA VILLALBA

MTRO. FABIÁN OCAMPO ACOSTA

C.D. ALEJANDRO SEAMANDURAS PACHECO



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Agradecimientos y Dedicatorias

Al Mtro. Fabián Ocampo y al CMF Alejandro Seamanduras, por la gran ayuda que nos brindaron al facilitarnos el caso clínico.

A la Mtra.. Beatriz Aldape y al CD. Mario Nava por sus grandes enseñanzas, ayuda y regaños. Sobre todo por el asesoramiento que me brindaron para realizar este trabajo.

A la Dra. Maria de la Luz Arenas, por la ayuda que recibí hacia este trabajo.

A todos los Doctores y Profesores que me ayudaron a llegar hasta aquí y por sus enseñanzas, así como los que aportaron algo hacia este trabajo.

Agradecimientos y Dedicatorias

A Dios por darme fuerza y luz para seguir adelante.

A mis padres por el apoyo que siempre me brindaron y por guiarme por un buen camino. A mi mamá por sus desvelos a mi lado y su gran amor que nos tiene. A mi papá por el gran esfuerzo que siempre hizo para sacarnos adelante, en los momentos más difíciles.

A mis hermanas: Sandy, Teresita, Celia por su ayuda, apoyo y sobre todo su confianza, a Angelito por su alegría que nos contagia a todos.

A toda mi familia: abuelo, tíos, primos por apoyarme siempre y estar ahí cuando los necesite.

A ti Jose Luis por estar conmigo en los momentos difíciles, por tu ayuda y tu comprensión.

A mis amigos con los cuales compartí momentos especiales y gratos.

INDICE

INTRODUCCIÓN	1
ANTECEDENTES HISTORICOS	2
EMBRIOLOGÍA DEL MUSCULO	4
CLASIFICACIÓN DEL RABDOMIOSARCOMA	6
ENTIDADES CLINICOPATOLÓGICAS	10
VARIANTE EMBRIONAL	10
BOTROIDE (Variante del Tipo Embrionario)	15
CÉLULAS FUSIFORMES O “SPINDLE” (Variante del tipo Embrional)	18
VARIANTE ALVEOLAR	20
VARIANTE PLEOMORFICO O ANAPLASTICO	25
MÉTODOS DE DIAGNOSTICO	28
TINCIONES ESPECIALES	28
INMUNOHISTOQUIMICA	28
IMAGENOLOGÍA	33
RADIOGRAFÍA	33
TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTARIZADA (TAC)	34
TOMOGRAFÍA DE EMISIÓN DE POSITRONES (PET-FDG)	35
RESONANCIA MAGNÉTICA NUCLEAR (RMN)	37
GENÉTICA MOLECULAR	38
DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES HISTOLOGICO	42
TRATAMIENTO	50
CIRUGÍA	50
QUIMIOTERAPIA	50
RADIOTERAPIA	53
CASO CLÍNICO	54
PRESENTACIÓN	54
ABORDAJE QUIRÚRGICO	58
HISTOPATOLOGIA	62
DIAGNOSTICO	62
POSTQUIRÚRGICO	63

SEGUIMIENTO Y PRONÓSTICO	63
DISCUSIÓN	65
CONCLUSIÓN	67
REFERENCIAS	68

ÍNDICE DE FIGURAS

FIG 1.- Músculos de la Cabeza	5
FIG 2.- Histología de RMS Embrional	11
FIG 3.- Histología de RMS Embrional	11
FIG 4.- Histología de RMS Embrional	11
FIG 5.- Histología de RMS Embrional	12
FIG 6.- Histología de RMS Embrional	12
FIG 7.- Histología de RMS Embrional	12
FIG 8.- Histología de RMS Embrional	13
FIG 9.- Histología de RMS Embrional	13
FIG10.- Histología de RMS Embrional	14
FIG 11.- Histología de RMS Embrional	14
FIG 12.- Histología de RMS Embrional tipo botroide	15
FIG 13.- Histología de RMS Embrional tipo botroide	16
FIG 14.- RMS Embrional tipo botroide clínicamente	16
FIG 15.- Histología de RMS Embrional tipo botroide	16
FIG 16.- Histología de RMS Embrional tipo botroide	17
FIG 17.- Histología de RMS Embrional tipo botroide	17
FIG 18.- Histología de RMS fusiforme	18
FIG 19.- Histología de RMS fusiforme	19
FIG 20.- Histología de RMS fusiforme	19
FIG 21.- Histología de RMS alveolar	21
FIG 22.- Histología de RMS alveolar	21
FIG 23.- Histología de RMS alveolar	21
FIG 24.- Histología de RMS alveolar	22
FIG 25.- Histología de RMS alveolar	22
FIG 26.- Histología de RMS alveolar	22
FIG 27.- Histología de RMS alveolar	23
FIG 28.- Histología de RMS alveolar	23
FIG 29.- Histología de RMS pleomorfo	25
FIG 30.- Histología de RMS pleomorfo	26
FIG 31.- Histología de RMS pleomorfo	26
FIG 32.- Esquema de antígeno – anticuerpo	28
FIG 33.- Inmunohistoquímica en RMS embrional	30

FIG 34.- Inmunohistoquímica en RMS alveolar	30
FIG 35.- Inmunohistoquímica en RMS embrional	31
FIG 36.- Inmunohistoquímica en RMS alveolar	31
FIG 37.- Radiografía Lateral de la columna	33
FIG 38.- Radiografía de Abdomen	34
FIG 39.- Imagen de una RM y TAC fusionadas	34
FIG 40.- TAC de cabeza	35
FIG 41.- PET	36
FIG 42.- RM en un pierna	37
FIG 43.- Esquema de la translocación de los genes	38
FIG 44.- Translocación del gen PAX3 del cromosoma 2 al gen FKHR del cromosoma 13	39
FIG 45.- Inmunohistoquímica de un Sarcoma de Ewing's extraesquelético	43
FIG 46.-Histología de Neuroblastoma	44
FIG 47.-Histología de Leiomioma	45
FIG 48.-Histología de Tumor neuroectodérmico Primitivo	46
FIG 49.-Histología de Sarcoma renal de células claras	47
FIG 50.-Inmunohistoquímica de Sarcoma renal de células Claras	47
FIG 51.-Histología de Histiocitoma Fibroso Pleomórfico Maligno	48
FIG 52.-Histología de Mesenquimoma maligno	49
FIG 53.-Imagen Clínica de Paciente	55
FIG 54.-Imagen Clínica de Paciente	55
FIG 55.-Imagen Clínica de Paciente	55
FIG 56.-TAC caso clínico	56
FIG 57.-TAC caso clínico	56
FIG 58.-Reconstrucción tridimensional caso clínico	56
FIG 59.-Reconstrucción tridimensional caso clínico	56
FIG 60.-Reconstrucción tridimensional caso clínico	57
FIG 61.-Reconstrucción tridimensional caso clínico	57
FIG 62.-Cirugía caso clínico	59

FIG 63.- Cirugía caso clínico	59
FIG 64.- Cirugía caso clínico	59
FIG 65.- Cirugía caso clínico	60
FIG 66.- Cirugía caso clínico	60
FIG 67.-Tejido obtenido de la cirugía	60
FIG 68.-Tejido macroscopico fijado	61
FIG 69.-Tejido macroscopico fijado	61
FIG 70.-Histología caso clínico	62
FIG 71.-Histología caso clínico	62
FIG 72.-Postquirurgico	63
FIG 73.-Postquirurgico	63
FIG 74.-Seguimiento de la paciente	64
FIG 75.-Seguimiento de la paciente	64
FIG 76.-Seguimiento de la paciente	64

ÍNDICE DE CUADROS

Cuadro 1. Clasificación del rabdomiosarcoma.	7
Cuadro 2. Clasificación de rabdomiosarcoma del NCI 1992.	8
Cuadro 3. Clasificación Internacional de Rabdomiosarcoma (ICR).	9
Cuadro 4. Frecuencia de la fusión y transcripción de PAX3-FKHR y PAX7-FKHR en rabdomiosarcomas alveolar y embrional.	24
Cuadro 5. Distribución de los sitios anatómicos donde se presentan los diferentes tipos de Rabdomiosarcoma de 1626 pacientes de IRS-I y IRS-II.	27
Cuadro 6. Expresión inmunohistoquímica de varios marcadores miogénicos en 95 rabdomiosarcomas.	32
Cuadro 7. Primers y sondas usados para detectar expresión de PAX3, PAX7, PAX3-FKHR Y PAX7-FKHR a través de PCR (Reacción en Cadena de la Polimerasa) en Tiempo Real.	40
Cuadro 8. Diagnóstico diferencial.	42

INTRODUCCIÓN

Este trabajo intenta generar una reflexión en los Cirujanos Dentista, sobre las diferentes lesiones malignas o benignas que se pueden presentar en una consulta general, así como el tratamiento a seguir, el diagnóstico diferencial y sobre todo, si no se sabe con exactitud de que se trata, remitirlo a un especialista o la institución adecuada.

Aquí se hace una revisión y recopilación literaria más reciente, de los diferentes tipos de Rabdomiosarcomas (RMS), que es una neoplasia maligna de músculo estriado, así como de su origen, desarrollo, evolución clínica e histológica, su tratamiento, y los diferentes métodos de diagnóstico más recientes.^{1, 2, 3, 4.}

Este tipo de neoplasias se presenta con mayor frecuencia en la infancia constituyendo el 70-75% de los sarcomas de entre 0 a 14 años y menos de 3% de neoplasias malignas en adultos. Este tipo de sarcomas son raros sin embargo frecuentemente aparecen en miembros de familias afectadas con síndrome de Li-Fraumeni y pacientes con neurofibromatosis tipo I.^{5, 6, 7, 8.}

Se muestra un caso clínico de una paciente femenina de 41 años de edad, la cual llega a consulta por un aumento de volumen en la hemicara derecha, se describen los diferentes métodos de diagnóstico que se llevaron a cabo, así como su tratamiento, y la calidad de vida después de éste.

ANTECEDENTES

A principios del siglo XIX, se comenzó a observar el gran parecido entre el sarcoma y el desarrollo normal del tejido, y se inicia un debate sobre su histogénesis.⁷

El primero en describir los sarcomas fue Virchow (1821-1902), quien distinguió los sarcomas de otras neoplasias. Weber describió el rhabdomyosarcoma en 1854 como una nueva forma de “hipertrofia muscular”,⁸ al hallar un caso (de esta lesión) en la lengua de un paciente masculino de 21 años.⁵ En 1946 Stout definió las características clínico-evolutivas.^{8,9}

Posteriormente se asociaron entidades patológicas y clínicas, los franceses describieron el rhabdomyosarcoma alveolar; ya que existen distintas variedades de esta neoplasia.¹⁰

Stout A. P., describió el rhabdomyosarcoma (RMS) como una entidad distinta, a su vez Horn y Enterline (1958) fueron los primeros en trazar un esquema para clasificar los tipos de RMS basándose en las características clínicas y patológicas de esta neoplasia, revisaron 39 casos, de los cuales surgieron los siguientes tipos: Embrional (con variante Botroide), Alveolar y Pleomorfo.^{7,11}

Entre los años 30's y 40's se diagnosticó el RMS pleomorfo en adulto, durante este periodo se reportaron mas casos de este tipo, esta neoplasia se presenta principalmente en músculos de las extremidades inferiores y afecta a pacientes de entre 50-70 años de edad.

En 1960 se consideraba el RMS en niños como una neoplasia mortal, por ser recurrente y dar metástasis en un alto porcentaje de los casos. Durante las últimas tres décadas, este sarcoma ha respondido muy bien a la terapia multidisciplinaria (cirugía conservadora, quimioterapia y radioterapia), se ha demostrado que niños tratados con esta modalidad están libres de recurrencia y de metástasis.^{7, 10.}

Poco se sabe aún sobre la causa fundamental de la proliferación de rhabdomioblastos, y sobre el estímulo que se provoca, para que surja en los adultos. Li y Fraumeni⁷ reportan que de 418 casos de RMS, cinco eran entre familiares, de los cuales, tres eran entre hermanos y dos entre primos; aunque padres, abuelos y otros familiares de estos niños tienen un alto riesgo de presentar carcinomas. Se podría decir que existe un síndrome de cáncer familiar, cuando es diagnosticado RMS embrional (u otro sarcoma de tejidos blandos) durante los dos primeros años de vida especialmente en un niño varón. El síndrome familiar afecta a las generaciones subsiguientes.⁷

EMBRIOLOGIA

Es importante conocer la miogénesis para poder comprender mejor la tumorigénesis del RMS.

El sistema muscular se desarrolla a partir de la hoja germinativa mesodérmica, el músculo esquelético deriva del mesodermo paraxial, que forma somitas desde la región occipital hasta la región sacra y somítomeros en la cabeza.^{12,13} Cada uno de los cuales se diferencia en esclerotoma, dermatoma y dos regiones formadoras de músculo: los miotomas.¹²

La fibra del músculo esquelético maduro es una célula compleja multinucleada especializada en contraerse. Las células miogénicas pasan por varias divisiones mitóticas adicionales antes de llegar a la división mitótica terminal y convertirse en mioblastos postmitóticos. Las células miogénicas en proliferación, mantienen el ciclo celular, debido a los factores de crecimiento, como el factor de crecimiento de los fibroblastos (FGF) y el factor de crecimiento transformante beta (TGF- β). MyoD es un factor regulador, que saca a las células mesenquimatosas del ciclo celular, ya que impide su entrada en la fase S, estimulando su diferenciación; otro factor que ayuda a la diferenciación del músculo es el factor de crecimiento similar a la insulina(IGF).¹³

Los mioblastos postmitóticos transcriben su RNA mensajero para las principales proteínas contráctiles: actina y miosina, y se fusionan con otras células similares en un miotubo multinucleado. Los miotubos forman actina y miosina así como troponina y tropomiosina proteínas reguladores de la contracción, posteriormente todas estas proteínas, se ensamblan en miofibrillas cuyos núcleos migran hacia la periferia, diferenciándose posteriormente en una fibra muscular.¹³

Con el crecimiento del feto las fibras musculares van creciendo gracias a una población de células biogénicas llamadas células satélites, que se encuentran entre la fibra muscular y la lámina basal. Después del

nacimiento, cuando las fibras musculares se dañan, las células satélites proliferan y se fusionan para regenerar las fibras musculares.¹³

La miogénesis se logra por medio de factores reguladores miogénicos como la familia MyoD y el factor intensificador ¹², estos factores pueden convertir células no musculares (fibroblastos, adipositos, condrocitos y células pigmentarias retininas) en células que expresan el rango total de la proteínas musculares.

Pax-3 como myf-5, trabajan por vías aparentemente distintas, activan a MyoD lo que provoca que ciertas células del dermomiótoma se dediquen a formar músculo. Cuando hay niveles altos de MyoD las células mononucleares se retiran del ciclo mitótico y comienzan a fusionarse en miotubos.¹³

Todos los músculos voluntarios de la región cefálica derivan del mesodermo paraxial (somitas y somitómero), incluidos los músculos de la lengua, el ojo (a excepción de los músculos del iris, que derivan del ectodermo de la cúpula óptica) y los asociados con los arcos faríngeos (viscerales). Los patrones para la formación de los músculos de la cabeza son dirigidos por los elementos de tejido conectivo que provienen de las células de la cresta neural.¹²

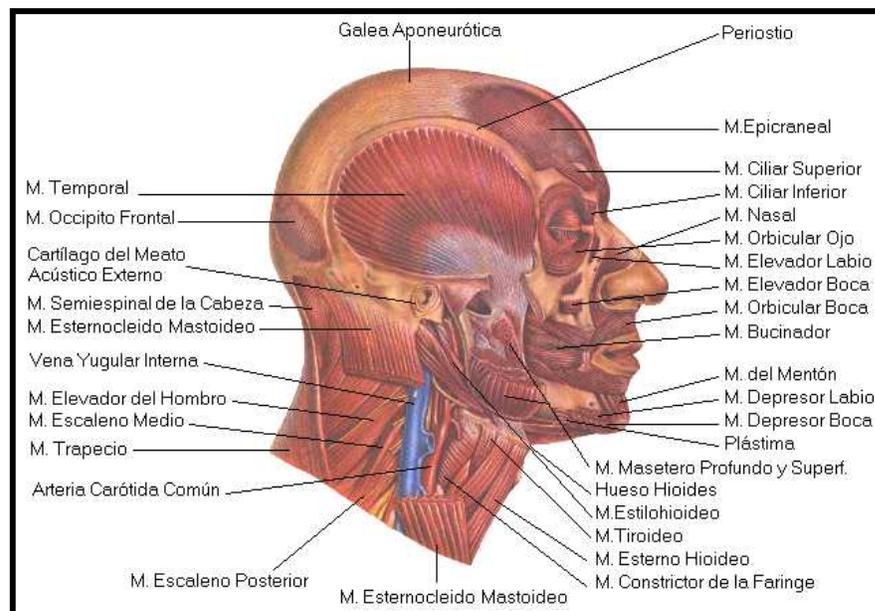


Fig. 1. Músculos de la cabeza.¹³

CLASIFICACIÓN

Histológicamente la clasificación convencional es de Horn y Enterline de 1958:

a.- embrionario

 botroide (variante del embrionario)

b.- alveolar (con variante sólida)

c.- pleomorfo

Sin embargo, existen otras clasificaciones (Cuadro 1, 2 y 3) que intentan categorizar las distintas entidades clínicopatológicas, con el objetivo de anticipar un pronóstico y definir el tratamiento más adecuado.

Cuadro 1. Clasificación del rhabdiosarcoma

Clasificación Convencional	Clasificación de la OMS 1995	Clasificación SIOP 1989
<p>Clasificación de Horn y Enterline (1958)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Embrionario • Botroide • Pleomorfo <p>Categorías adicionales (IRS I-II, 1989)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Sarcoma de Ewing extraesqueletales • Sarcoma de células redondas pequeñas, tipo indeterminado • Sarcoma no clasificable 	<ul style="list-style-type: none"> • R. Embrionario • R. Botroide • R. De células fusiformes • R. Alveolar • R. Pleomorfo • R. Con diferenciación ganglionar (ectomesenquimoma) 	<ol style="list-style-type: none"> I. Sarcoma embrionario II. Rhabdiosarcoma embrionario <ul style="list-style-type: none"> Leve Botroide No Botroide Denso <ul style="list-style-type: none"> Poco diferenciado Bien diferenciado Alveolar No clasificable III. Rhabdiosarcoma de adultos (pleomorfo) IV. Otros tumores específicos de tejidos blandos V. Sarcoma no especificado

OMS: Organización Mundial de la Salud

IRS: Estudio (I y II) de Rhabdiosarcoma Intergrupo

SIOP: Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica

Cuadro 2. Clasificación de rhabdomiosarcoma
del NCI 1992

Rhabdomiosarcoma embrional (favorable)

- Convencional
- Con características histológicas de convencional
- Pleomórfico
- Leiomiomatoso

Rhabdomiosarcoma alveolar (desfavorable)

- Convencional
- Alveolar sólido

Rhabdomiosarcoma pleomórfico

Otros rhabdomiosarcomas

NCI: Instituto Nacional de Cáncer, Bethesda, Md.

Cuadro 3. Clasificación Internacional de Rabdomiosarcoma (ICR)

- I. Pronostico superior
 - Rabdomiosarcoma botroide
 - Rabdomiosarcoma de células fusiformes
- II. Pronostico intermedio
 - Rabdomiosarcoma embrionario
- III. Pronostico pobre
 - Rabdomiosarcoma alveolar
 - Sarcoma indiferenciado
- IV. Subtipo cuyo pronostico no es evaluable
 - Rabdomiosarcoma con características rabdoideas

ENTIDADES CLINICOPATOLÓGICAS

VARIANTE EMBRIONAL

Es el tipo de RMS mas frecuente hasta en un 60-70% de los casos,^{1,15,17} principal variante en niños y adolescentes, la edad promedio es de 7.2 años;⁷ puede presentarse en cualquier parte del cuerpo, incluyendo cerebro, hueso y corazón, pero es mas común en cabeza, cuello (en región orbital y parameníngea) y región genitourinaria (región paratesticular).^{15,16} Puede presentar metástasis hacia los pulmones, hueso, médula ósea e hígado en un 10-20% de pacientes.¹⁶

Histológicamente se observa un parecido a varios estadios histológicos de la embriogenesis del músculo esquelético normal, pero este patrón es mucho más variable, alcanzando una poca diferenciación; en esta etapa estos sarcomas, son difíciles de diagnosticar (Fig. 2-4).⁷

Puede presentarse histológicamente como un estrecho paquete o también como pequeñas células dispersas estrelladas, arregladas en un patrón reticular y en ocasiones una zona mixoide¹⁶, presencia de áreas celulares densas y focos mixoides, siendo característica la presencia de rabdomioblastos (Fig. 5-8), (que es una célula de morfología redonda y oval con un núcleo excéntrico y abundante citoplasma eosinófilo), también es posible observar figuras mitóticas. A la periferia del sarcoma, los rabdomioblastos anaplásicos están más concentrados, en la región central es mas laxo, otras características que presenta son cambios mixoides, hemorragias, necrosis, cartílago inmaduro y metaplasia ósea.^{4,6,7,16}

Su tratamiento consiste en cirugía, quimioterapia y radioterapia, el pronóstico depende de el estadio en que se haya detectado, la sobrevivida puede ser de 5 años en un 85% de los pacientes cuando es localizado y solo en un 25% cuando es diseminado.¹⁶

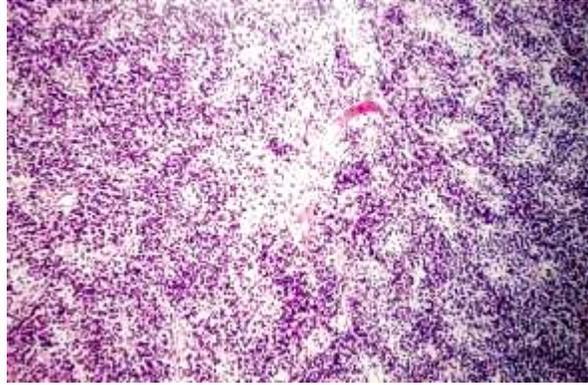


Fig. 2. Vista en bajo poder de resolución un RMS embrional con alternadas células así como áreas mixoides características de este sarcoma.⁷

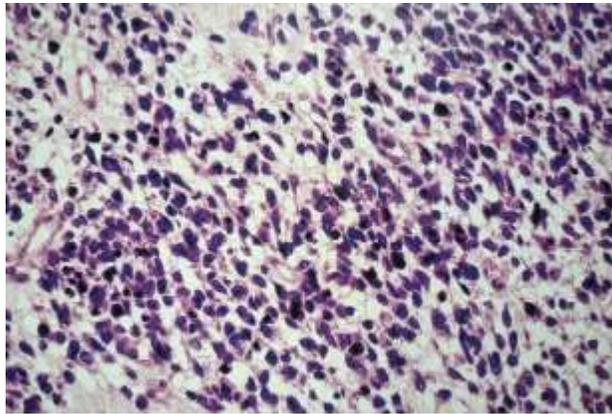


Fig. 3. Vista en alto poder de resolución de RSM embrional en una etapa de evolución inicial predominando células primitivas ovoides.⁷

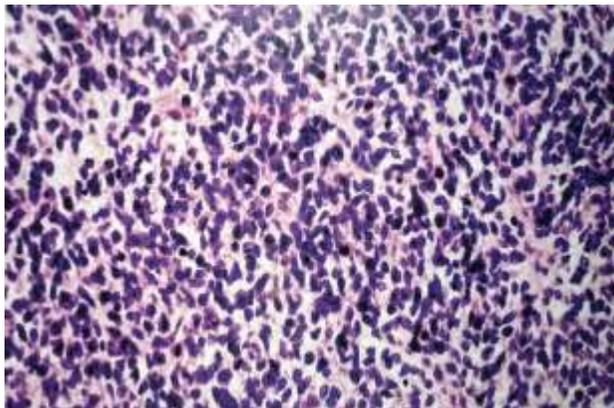


Fig. 4. RMS embrional pobremente diferenciado presencia de células primitivas carentes de diferenciación de rabdomioblastos.⁷

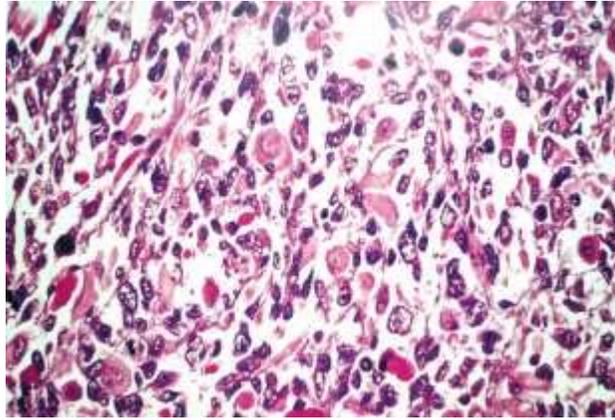


Fig. 5. RMS embrional con células dispersas en un citoplasma eosinofilo y pleomorfo. ⁷

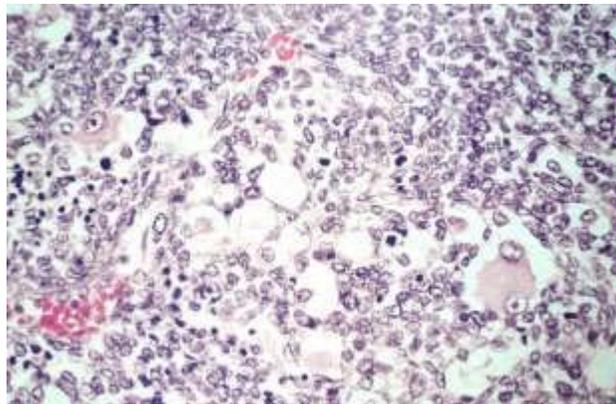


Fig. 6. RMS embrional poco diferenciado predominando células ovoides primitivas con rhabdomioblastos dispersos, los cuales tienen núcleos vesiculares excéntricos y abundante citoplasma denso y eosinofilo. ⁷

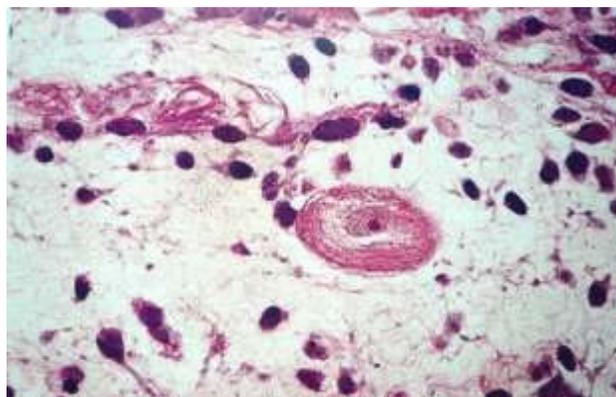


Fig. 7. Rhabdomyoblastoma característico de un RMS embrional, profundamente eosinofilo con material fibrilar concentrado alrededor del núcleo ordenadamente. ⁷

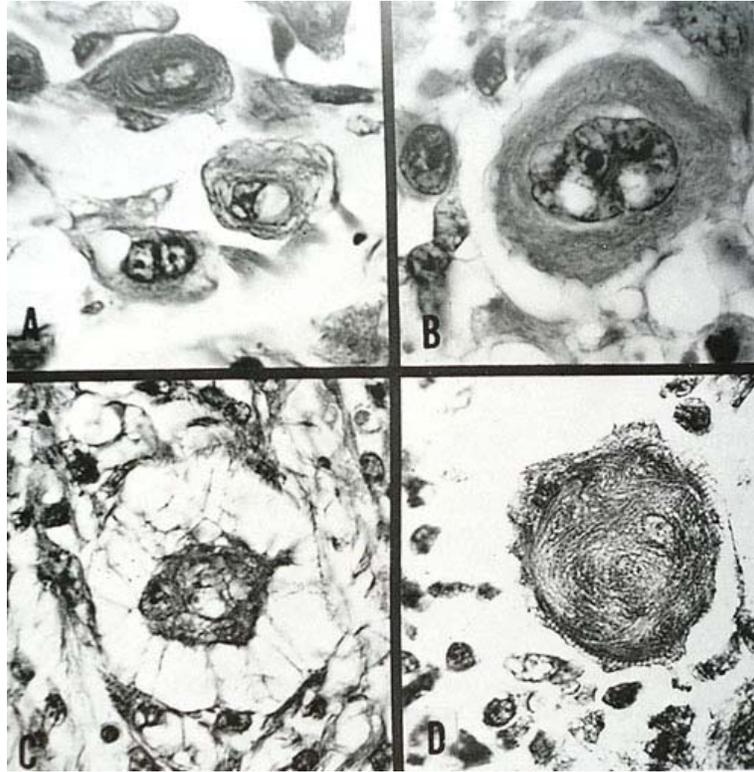


Fig. 8. A. Rbdomioblasto con filamentos fibrosos, material alrededor de los núcleos y ocasionalmente vacuolas juxtenucleares. B. Envuelto perinuclearmente de miofilamentos. C. Vacuolas citoplasmáticas secundarias envueltas de glucógeno (células “en telaraña”). D. Estriaciones cruzadas en la periferia.⁷

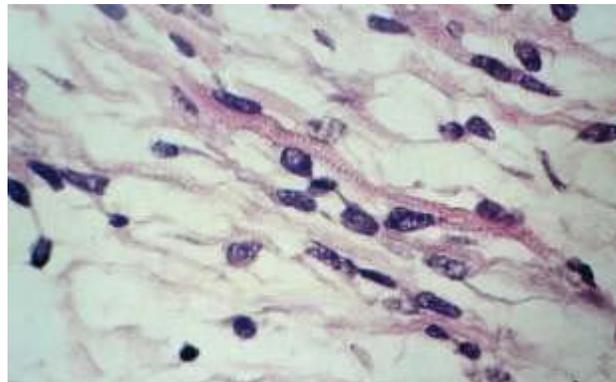


Fig. 9. Rbdomioblastomas alargados con distintas estriaciones cruzadas en un RMS embrional.⁷

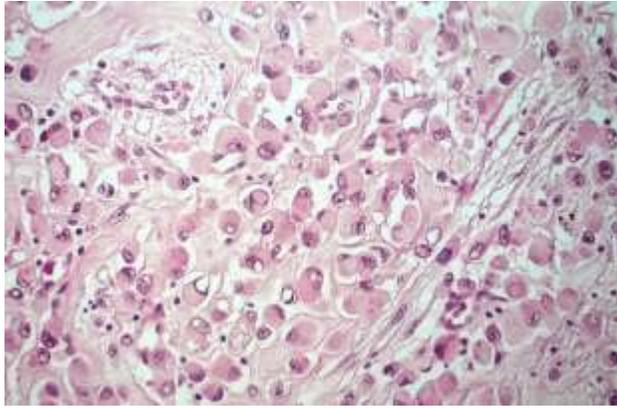


Fig. 10. RMS embrional constituido en su mayoría por rabdomioblastos diferenciados, características de sarcomas recurrentes.⁷

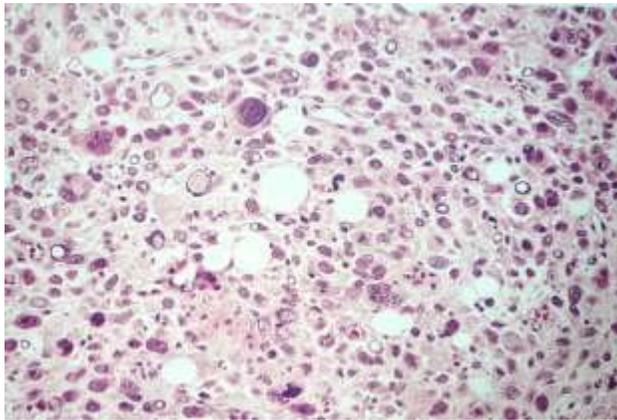


Fig. 11. RMS embrional con características anaplasicas en un niño de 3 años de edad.⁷

BOTROIDE (Variante del Tipo Embrionario)

El RMS botroide se presentan en un 6% de los casos reportados, principalmente en niños.^{7,15} El termino botroide surge del griego y significa uva, esta variante se caracteriza en su aspecto clínico por exagerados pólipos submucosos (como uvas), histológicamente esta constituido por un estroma mixoide hipocelular que contiene células en forma estrellada, redondas o alargadas presenta una banda subepitelial densa de células tumorales que contrastan con la porción tumoral profunda, relativamente hipocelular y similar a la zona de recambio de un árbol en crecimiento.^{7,15,16.} (Fig. 12 y 13)

Se presenta en zonas con mucosa, como cavidad nasal, nasofaríngea, conducto biliar, vías urinarias, vagina, vejiga, incluso aunque rara vez en parpado y región anal.^{7,16} Su libre crecimiento en las cavidades del cuerpo, así como en las superficie de este es una de las características en forma de uvas (Fig. 14).

Según la Clasificación Internacional de Rabdomiosarcomas: (ICR) un “estrato o capa cambium” esta caracterizado por una condensación subepitelial de células separadas de una superficie intacta de epitelio, por una zona de estroma disperso.⁷ (Fig. 15 ,16 y 17).

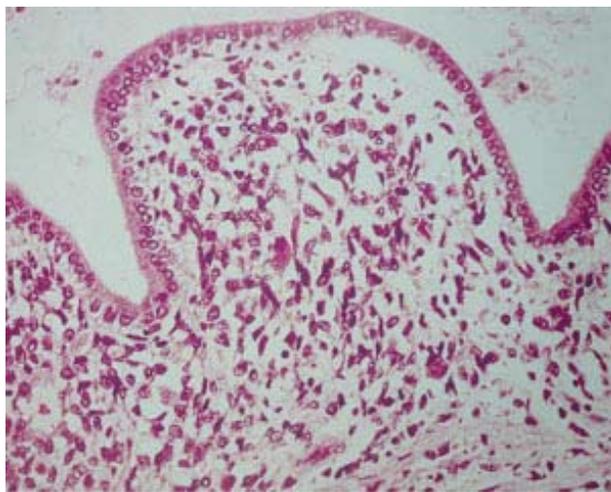


Fig. 12. RMS embrional de el tracto biliar con características botroides, se observan rabdomioblastos dispersos.⁷

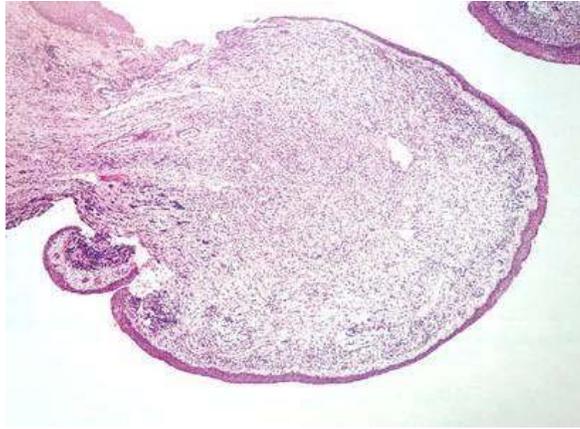


Fig. 13. Fragmento polipoide delimitado por mucosa escamosa en un RMS embrional tipo botroide de la vagina.⁷



Fig. 14. RMS embrional tipo botroide en la vagina.⁷

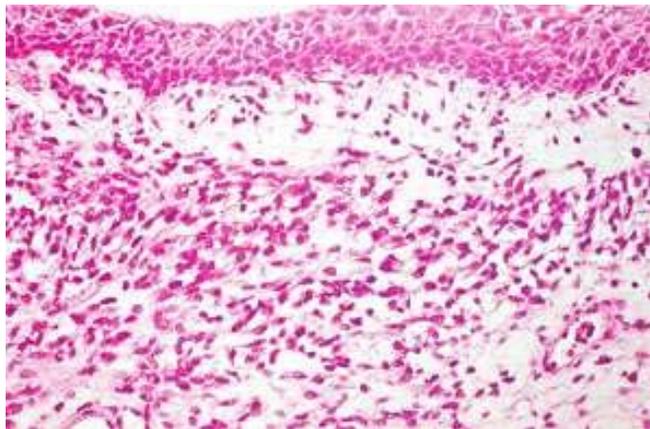


Fig. 15. Células primitivas fusiformes y en forma ovoide en la capa “cambium” de un RMS embrional tipo botroide.⁷

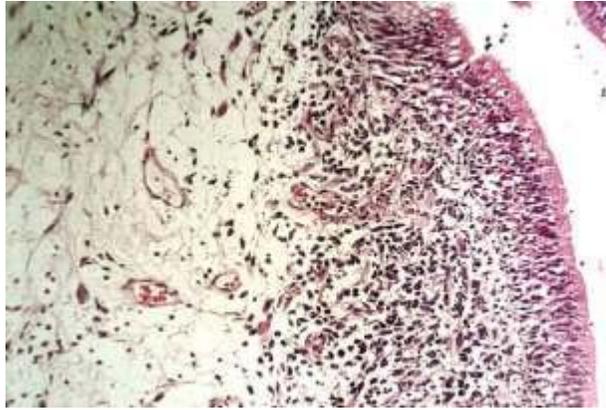


Fig. 16. RMS embrional botroide. Pólipo nasal en un niño muestra una submucosa característica zona hipercelular (capa cambium).⁷

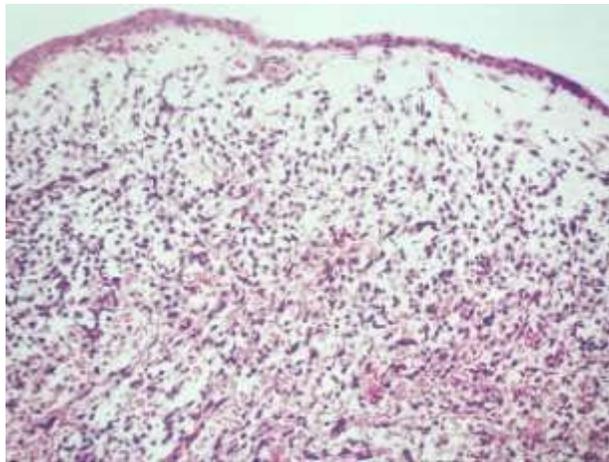


Fig. 17. RMS embrional tipo botroide con característica "capa cambium", una zona submucosa de marcado aumento celular.⁷

CÉLULAS FUSIFORMES (Variante del Tipo Embrionario)

Es una rara variante del RMS embrional se presenta en 3% de los casos, se localiza en la región paratesticular en pacientes pediátricos (promedio de 7 años), es raro en la cabeza y cuello, pero tiene un mejor pronóstico que el rhabdomyosarcoma embrional. ^{15,16,17} También se ha descrito en conductos urinarios, abdomen, retroperitoneo y tejido blando de las extremidades, con mayor predilección por los hombres pero también puede presentarse en mujeres. ⁷

La neoplasia normalmente es firme y bien delimitada, con una pseudocápsula, y generalmente mide entre 4 y 6 cm. Un corte superficial revela claramente un aspecto nodular. Histológicamente este sarcoma está compuesto casi exclusivamente por células fusiformes con un núcleo en forma de puro y nucleolos prominentes (Fig. 18-20), citoplasma fibrilar eosinofílico con un borde celular distintivo, parecido a un estadio tardío del mioblasto fetal. El estroma contiene una cantidad variable de fibras de colágeno. ^{7, 16, 17}

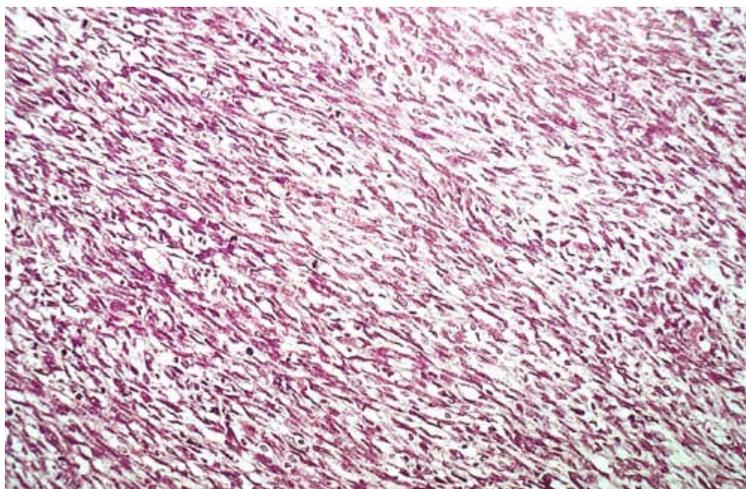


Fig. 18. RMS de células fusiformes, zona paratesticular. ⁷

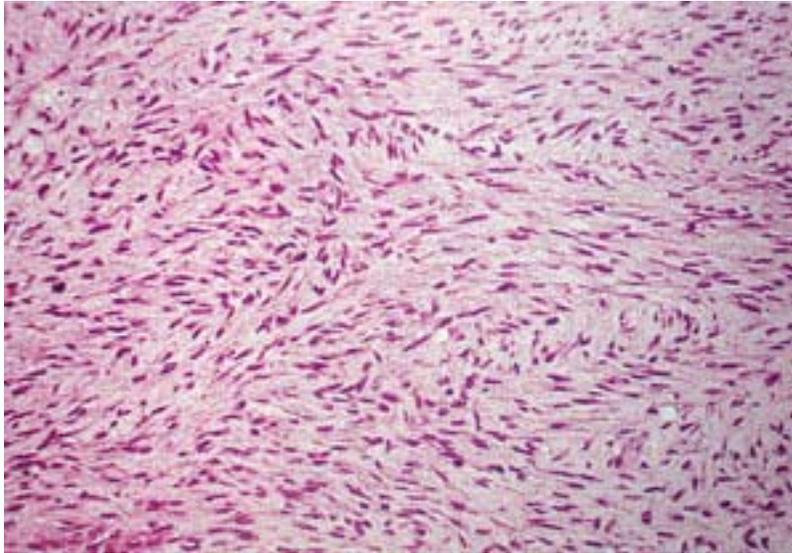


Fig. 19. RMS embrional de células fusiformes, compuesto uniformemente por células de forma fusiformes en un estroma mixoide. Las células están ordenadas en un diseño irregular fascicular que recuerda un leiomioma. ⁷

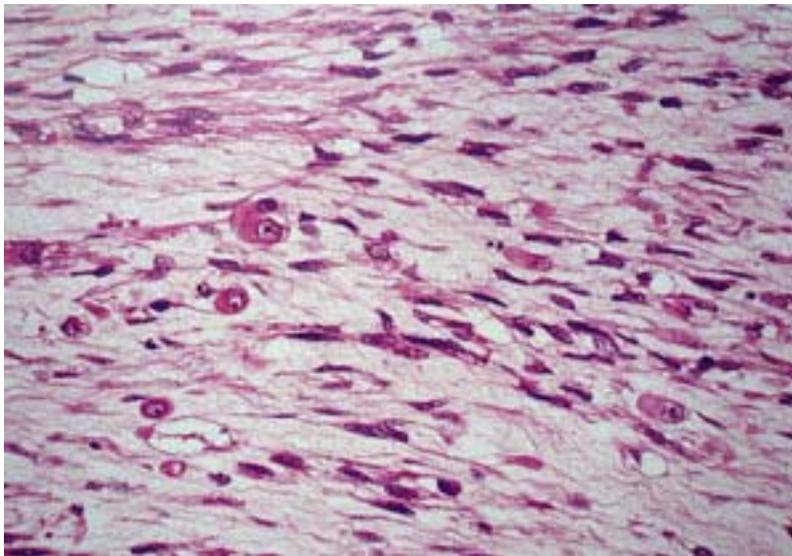


Fig. 20. Rbdomioblastos dispersos en un RMS embrional de células fusiformes. ⁷

VARIANTE ALVEOLAR

Es el segundo RMS mas común con un 31% de los casos, este sarcoma se presenta en pacientes adolescentes y adultos jóvenes, con una incidencia pico entre los 10 y 25 años de edad, con predilección por los tejidos blandos profundos de las extremidades (50% de los casos), pero se presenta en otros sitios con menor porcentaje como cabeza y cuello, tronco, pelvis y retroperitoneo.^{7,15,16}

Histológicamente esta compuesto en gran parte, de tejido reemplazado por células mal diferenciadas, redondas u ovaladas, frecuentemente muestra pérdida central, en forma irregular semejando un “espacio alveolar” muy similar a los alvéolos pulmonares fetales, caracterizado por la formación de septos fibrosos, en donde pueden verse mioblastos individuales^{4,7} (Fig.20-24).

La mayoría de las células son redondas o epitelioides con moderado pleomorfismo, binucleadas o multinucleadas hipercromáticas, con un patrón de cromatina áspera y prominentes nucleólos, el citoplasma puede ser discreto o abundante, eosinófilo y homogéneo,¹⁶ (Fig. 25-27) las células en el centro del espacio alveolar parecen estar “flotando libremente”, mostrando evidencia de necrosis y degeneración celular.⁷

El RMS alveolar se caracteriza por presentar anomalías citogenéticas, esto ayuda en el diagnóstico diferencial entre otros RMS y neoplasias de células redondas. La mayoría de estas neoplasias presentan translocación en t(2:13)(q53;q14), por acortamiento del cromosoma 13 y alargamiento del cromosoma 2. La “fractura” ocurre dentro del gen PAX3 del cromosoma 2 y en el gen FKHR del cromosoma 13⁷ (Cuadro 4).

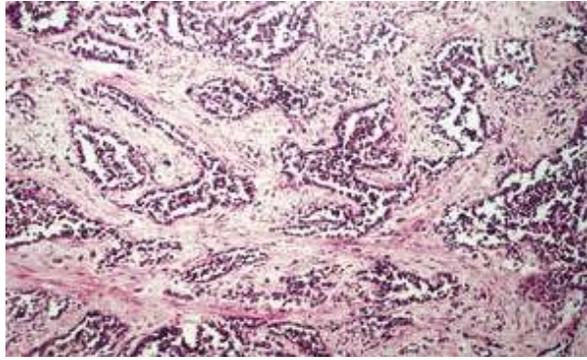


Fig. 21. RMS Alveolar con características “alveolar”.⁷

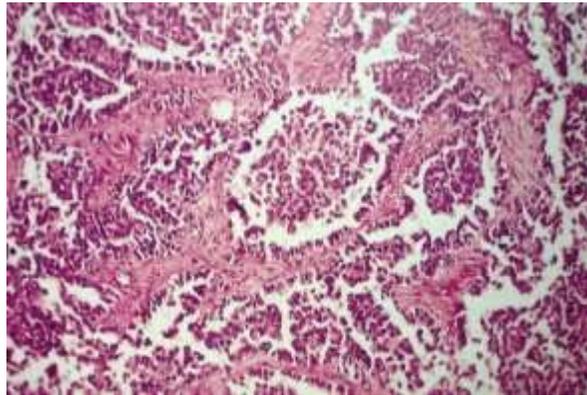


Fig. 22. RMS Alveolar. Una capa de células neoplásicas adheridas al denso septo fibroso con pérdida de cohesión central celular.⁷

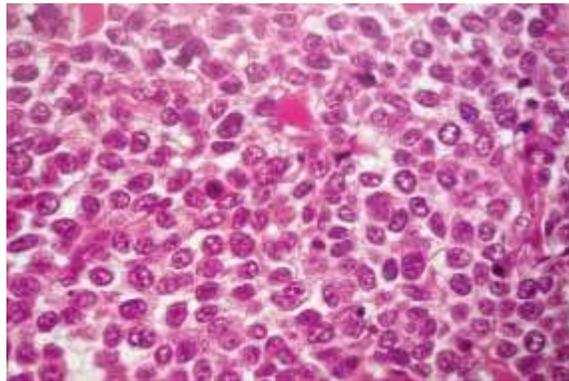


Fig. 23. RMS Alveolar variante sólida, células redondas con núcleos alargados y poco citoplasma.⁷

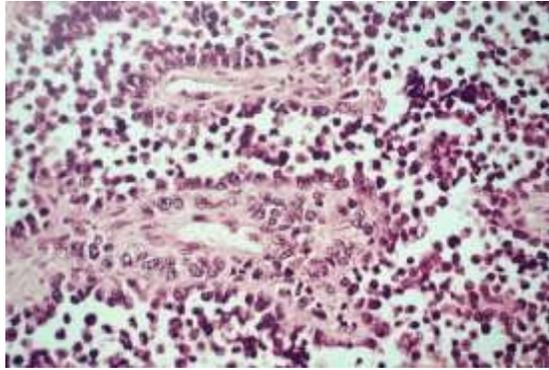


Fig. 24. RMS Alveolar. Septo fibrovascular rodeado por una capa de células redondas, pérdida de la cohesión celular y necrosis celular entre el septo fibroso.⁷

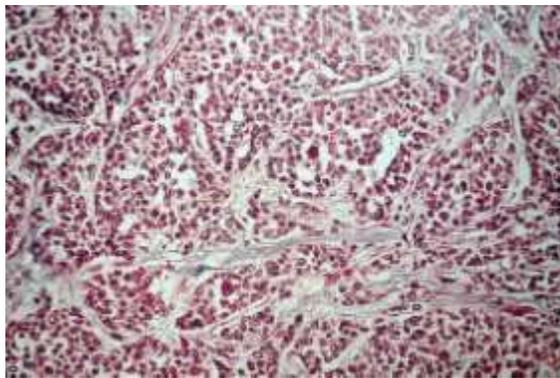


Fig. 25. Tinción de tricromica de Masson muestra una sección de un RMS alveolar, acentuando los trabeculados fibrosos entre las células.⁷

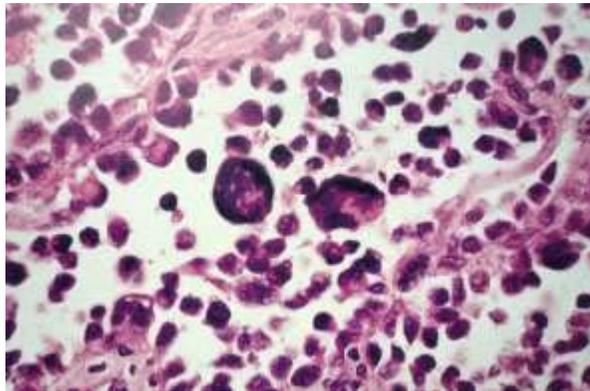


Fig. 26. RMS Alveolar con células gigantes multinucleadas. Estas células tienen una periferia en forma de “corona de flores” los núcleos se encuentran “flotando” en la estructura alveolar.⁷

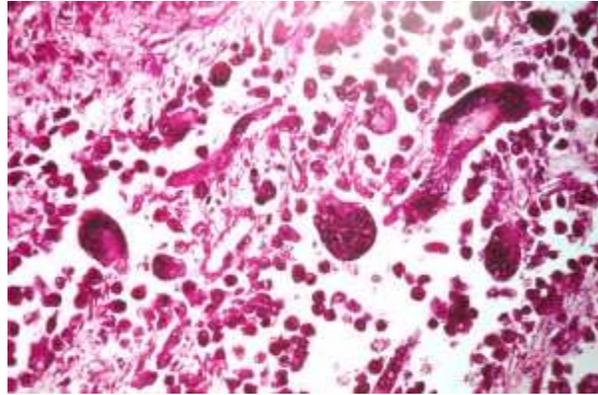


Fig. 27. RMS Alveolar con células gigante multinucleas.⁷

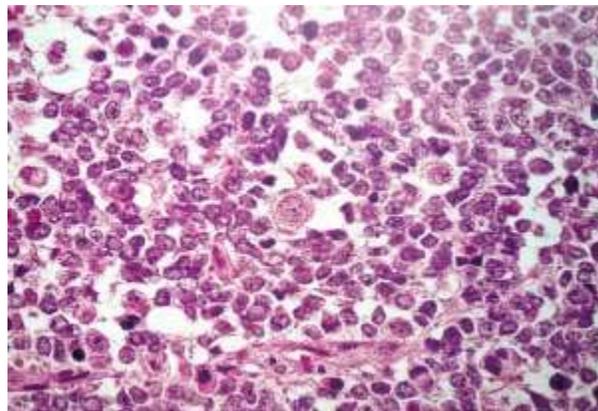


Fig. 28. RMS Alveolar con un raro rabdomioblasto.⁷

Cuadro 4. Frecuencia de la fusión y transcripción de PAX3-FKHR y PAX7-FKHR en rhabdomyosarcomas Alveolar y Embrional

Estudio	ALVEOLAR		EMBRIONAL	
	PAX3-FKHR	PAX7-FKHR	PAX3-FKHR	PAX7-FKHR
Barr	16/21 (76%)	2/21 (10%)	1/30 (3%)	1/30 (3%)
De Alava	7/13 (54%)	2/13 (15%)	0/9 (0%)	0/9 (0%)
Downing	20/23 (83%)	-----	2/12 (17%)	-----
Arden	8/13 (62%)	1/13 (8%)	0/11 (0%)	0/11 (0%)
Total	51/70 (73%)	5/47 (11%)	3/62 (5%)	1/50 (2%)

Weiss. Sharon W., Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors, fourth edition, Mosby, United States of America, 2001, pp 813

VARIANTE PLEOMORFICO O ANAPLÁSICO

Es una neoplasia rara, que se presenta generalmente en músculo esquelético de las extremidades, afecta en su mayoría a pacientes adultos mayores de 45 años del genero masculino y tiene un mal pronóstico.^{7,16}

Esta neoplasia se presenta generalmente en los músculos de las extremidades particularmente en la pierna, raramente se presenta en el tórax, retroperitoneo y cabeza o cuello.⁷ La mayoría de los casos son de crecimiento rápido, sin dolor durante varios meses, algunos presentan metástasis pulmonar.

Es un tumor altamente celular pleomórfico, usualmente grande (> 10cm), bien circunscrito, masa intramuscular con hemorragia focal y necrosis.

Histológicamente puede ser distinguido del embrional y del alveolar por un arreglo desorganizado, células grandes, redondas o pleomórficas con núcleos hipercromáticos y citoplasma intensamente eosinófilo, las células adquieren la forma de renacuajo o raqueta con un gran núcleo pleomorfo y cola citoplasmática intensamente eosinófila, en ocasiones se evidencia la presencia de estriaciones transversales en el citoplasma. Células gigantes, mono o multinucleadas, numerosas anomalías en la mitosis^{7, 16} (Fig. 28-30).

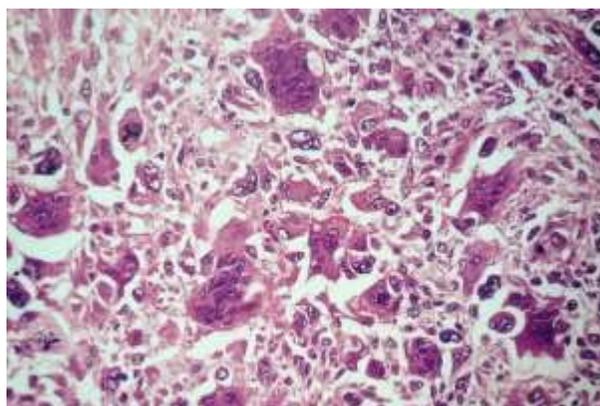


Fig. 29. RMS pleomorfico. En un paciente masculino de 69 años de edad localizado en el muslo.⁷

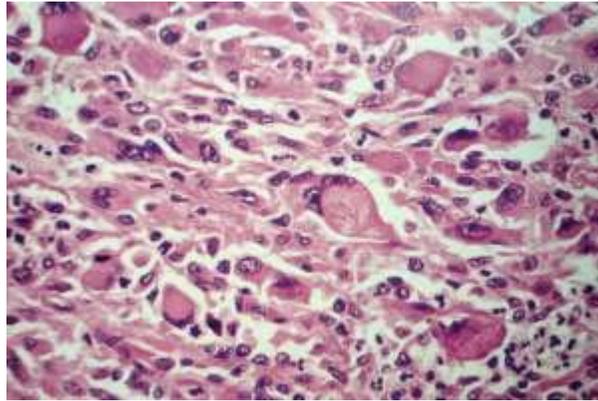


Fig. 30. RMS pleomorfo. Compuesto predominantemente por células alargadas, citoplasma profundamente eosinofilo.⁷

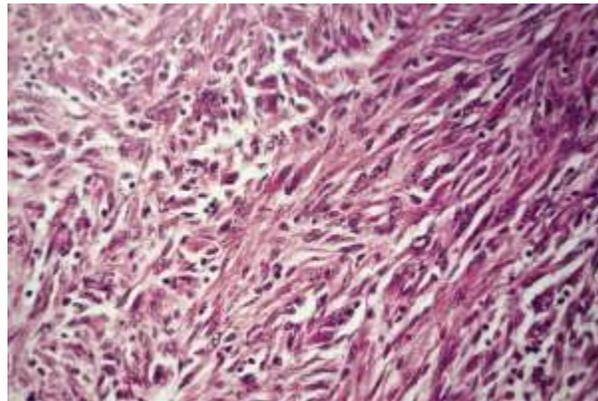


Fig. 31. RMS Pleomorfo. Compuesto de células, sin embargo hay sitios donde no hay músculo pero se presentan alargadas en un arreglo fascicular lo que nos recuerda un leiomiosarcoma.⁷

Los RMS son de origen muscular sin embargo esto no impide que se presenten en otras zonas del cuerpo, a continuación se muestra un cuadro de los principales sitios y porcentajes (cuadro 5).

Cuadro 5. Distribución de los sitios anatómicos donde se presentan los diferentes tipos de Rbdomiosarcoma de 1626 pacientes de IRS-I y IRS-II

Localización	Embrional	Alveolar	Botroide	Pleomorfico	Otro	Total No.
Cabeza y Cuello	411 (71%)	76 (13%)	13 (2%)		77 (13%)	577
Genitourinario	246 (71%)	8 (2%)	70 (20%)	1(<1%)	23 (7%)	348
Extremidades	76 (24%)	156(50%)		5 (2%)	74 (24%)	311
Tronco	27(19%)	43 (30%)		3(2%)	71(49%)	144
Pelvis	45(48%)	19(20%)			29(31%)	93
Retroperiotoneo	44(59%)	14(19%)		1(1%)	16(21%)	75
Perineo/ano	13(33%)	19(48%)	1(2%)	1(2%)	6(15%)	40
Otros sitios	15(39%)	9(24%)	4(11%)		10(26%)	38

Modified from Newton WA Jr, Soule EH, Hamoudi AB, et al. Histopathology of childhood sarcoma, Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I and II: clinicopathologic Correlation. J.Clin Oncol.6:67, 1988

METODOS DE DIAGNOSTICO

Los síntomas del RMS puede parecerse a los de otras condiciones o problemas médicos, por lo que el examen físico y la historia medica completa son de vital importancia para llegar a un diagnóstico certero y oportuno, existiendo diversos métodos para llegar aun diagnostico temprano.¹⁸

TINCIONES ESPECIALES

El diagnostico se puede realizar mediante una tinción de hematoxilina y eosina (H&E), acido periodico de Schiff (PASS), tricromica de Masson, las cuales se han ido reemplazando por inmunohistoquimica o un estudio con microscopio electrónico.⁷ Estas tinciones nos ayudaran a reconocer células bien diferenciadas (rabdomioblastos) y las poco diferenciadas.⁷

INMUNOHISTOQUIMICA

La inmunohistoquimica permite demostrar una variedad de antígenos presentes en las células o tejidos, utilizando anticuerpos marcados. Estas técnicas se basan en la capacidad de los anticuerpos de unirse específicamente a los correspondientes antígenos. Esta reacción es visible sólo si el anticuerpo está marcado con una sustancia que absorbe luz, emite luz o produce coloración.²⁰ (Fig.32)

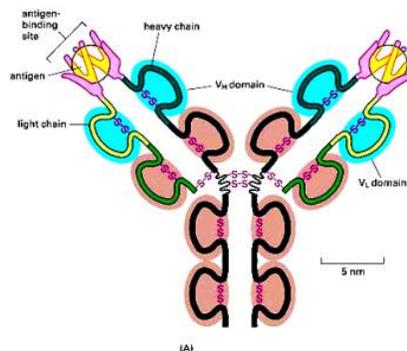


Fig. 32 Figura esquemática representando el complejo Antígeno-Anticuerpo que se forma en las reacciones de inmunohistoquímica.²¹

Esta técnica tiene la utilidad diagnóstica, en identificación de diferenciación y de marcadores pronósticos de neoplasias (marcadores tumorales), los anticuerpos y antígenos que se usan rutinariamente para el diagnóstico de sarcomas comprenden dos grandes grupos: los marcadores citoesqueléticos y no citoesqueléticos.^{11, 20}

El inmunoperfil del RMS comprende: desmina, miogenina, MyoD1, actina, citoqueratina, vimentina, titina, actina específica de músculo liso, mioglobina, Z-proteína, S-100, colágeno II y CD 99 entre otros.¹¹

La desmina es un marcador particular sensible para el rhabdomyosarcoma, usando tejidos congelados, sin embargo existe una pérdida de sensibilidad cuando se fija el tejido con formalina, sin embargo no es específica para RMS, ya que se ha encontrado en tumores no miogénicos, tumores neuroectodérmicos primitivos, neuroblastomas y mesoteliomas malignos. Los RMS no diferenciados están formados por células primitivas que pueden no fijar la desmina y este marcador no es útil para diferenciar entre un RMS y un leiomyosarcoma.⁷

La desmina y la actina no se consideran específicos debido a que se presentan en algunos tejidos, en tumores con diferenciación mioepitelial, hacia músculo liso y miofibroblástica. La mioglobina es un marcador más sensible, pues se presenta sólo en rhabdomyoblastos diferenciados sin embargo se tiene que tener presente que la mioglobina con frecuencia puede ser negativa en RMS poco diferenciados.⁹ (Fig.33,34)

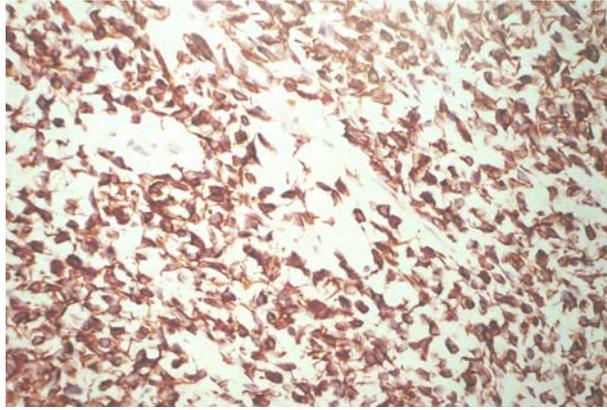


Fig. 33. Fuerte inmunoreactividad para desmina en un RMS embrionario, el patrón es citoplasmático.⁷

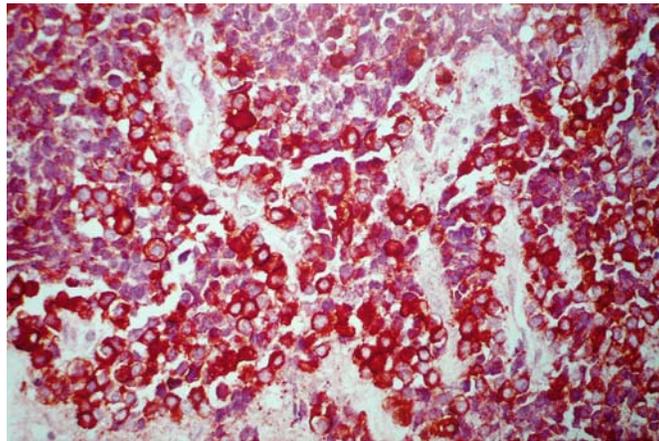


Fig. 34. Inmunoreactividad para desmina en un RMS alveolar.⁷

La actina sarcomérica sólo se presenta en rhabdomioblastos bien diferenciados y ha sido descrita ocasionalmente en leiomiomas. Otros marcadores son la miogenina y el MyoD1 que reconocen proteínas nucleares de la familia de factores de transcripción, productos génicos que son activos en fases tempranas de la biogénesis, estos dos marcadores son sensibles y específicos para los RMS.⁹

La miogenina está relacionada con el RMS de tipo alveolar, es fuerte y difusamente positivo, y el embrionario es menos reactivo (cuadro 6). Se debe tener cuidado, ya que la miogenina como el MyoD1 se expresan también en fibras musculares atroficas y en células musculares en regeneración, “atrapadas” en neoplasias infiltrantes.⁹ (Fig. 35,36)

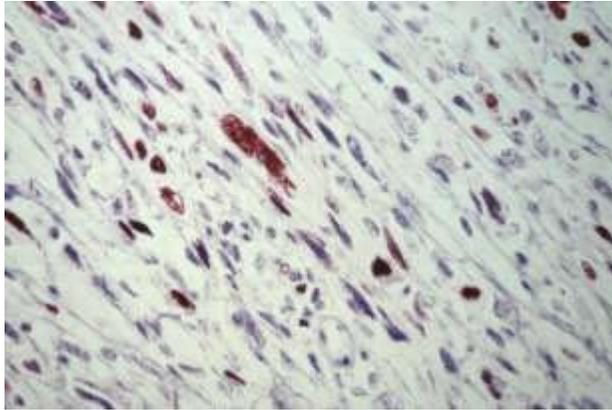


Fig. 35. Tinción nuclear para miogenina en un RMS embrional.⁷

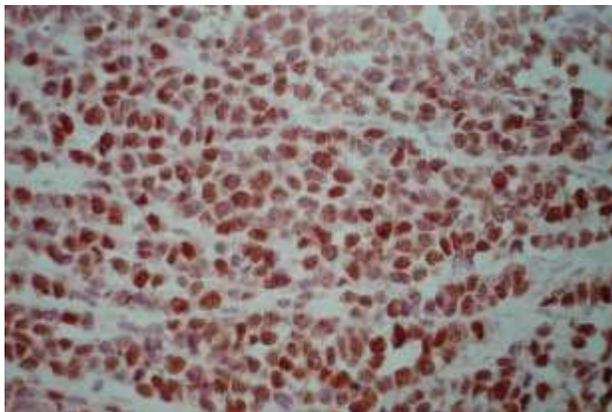


Fig.36. Tinción nuclear para miogenina en RMS Alveolar.⁷

Cuadro. 6 Expresión inmunohistoquímica de varios marcadores miogénicos en 95 Rbdomiosarcomas

% POSITIVO A LA TINCIÓN					
Rbdomiosarcoma Subtipo	Desmina	Actina (HHF-35)	Actina Sarcomérica	Tropomina-T	Actina de Musculo Liso
Embrional (n=61)	95	95	73	37	14
Alveolar (n=19)	100	100	61	67	11
Botriode (n=9)	100	100	63	89	0
Celulas Fusiformes(n=6)	100	100	83	83	0

Modificación de Winjnændts LCD, Linden JC, Unnik AJM, et al. The expresión pattern of contractile and intermediate filament proteins in developing skeletal muscle and rhabdomyosarcoma of childhood: diagnostic and prognostic utility. *Am J Pathol* 174:283, 1994

IMAGENOLOGÍA

Son los métodos de imágenes a utilizar, dependerá de las condiciones clínicas del paciente, la ubicación topográfica, del aumento de volumen, y la información que desea obtener en los cuales destaca: tomografía axial computarizada (TAC), resonancia nuclear magnética (RNM), radiografías, ecografía, gammagrafía, cintigrama o centellograma óseo.¹⁸

RADIOGRAFÍAS

No hay alteraciones notables en estadios temprano, solo nos permite ver en la mayoría de los casos una sombra en partes blandas, pero en un sarcoma con una evolución avanzada se puede observar edema a nivel de tejidos blandos, así como destrucción de hueso si las células neoplásicas ya han llegado hasta tejidos óseos. El RMS, neoplasias de baja sonodensidad (hipoecóicos), pueden simular quistes y alcanzar gran tamaño (Fig. 37,38).²²

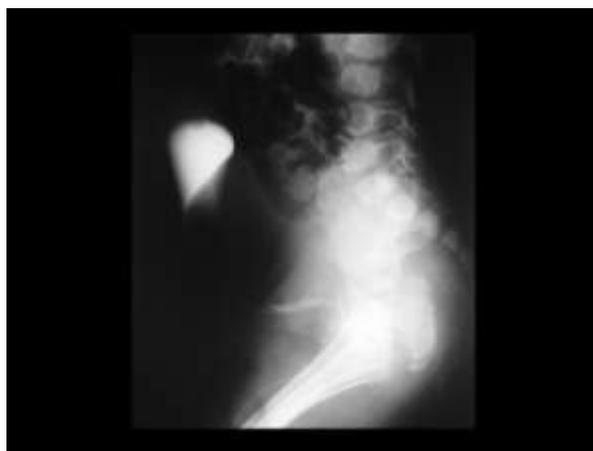


Fig. 37. RMS prostático pediátrico, no se observan grandes cambios.²³



Fig. 38. RMS prostático, se puede ver obstrucción parcial del recto o uréteres distales y extenderse a fosa isquiorrectal.²³

TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTARIZADA (TAC)

La tomografía axial computarizada TAC es una exploración de rayos x que produce imágenes detalladas de cortes axiales del cuerpo. En lugar de obtener una imagen como la radiografía convencional, la TAC obtiene múltiples imágenes al rotar alrededor del cuerpo. Una computadora combina todas estas imágenes en una imagen final que representa un corte del cuerpo como si fuera una rodaja. Esta máquina crea múltiples imágenes en rodajas (cortes) de la parte del cuerpo que está siendo estudiada (Fig.39, 40).²⁴

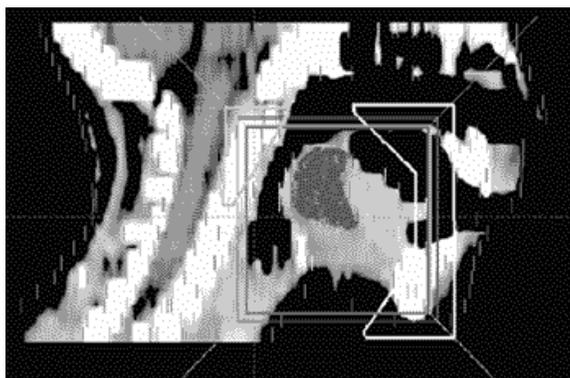


Fig. 39. Fusión de RM y TAC. Campos de irradiación con protecciones.²⁵

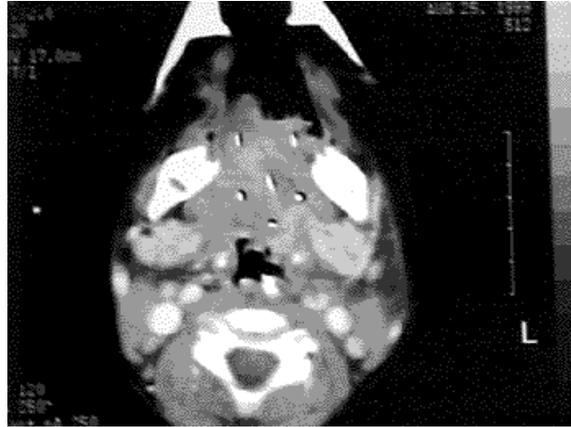


Fig. 40. TAC de Cabeza.²⁵

TOMOGRAFÍA DE EMISIÓN DE POSITRONES CON 2-[F-18] fluoro-2-desoxi-D-glucosa (PET-FDG)

Las neoplasias pueden propagarse a lo largo de los músculos, las fascias, los espacios anatómicos, los conductos y los trayectos nerviosos. También se puede producir diseminación linfática, siendo su frecuencia variable según la localización anatómica, la riqueza de capilares linfáticos, el tamaño y el grado de diferenciación del tumor, sin poder ser observados por medio de la TAC, RMN o la palpación.^{24, 25}

EL PET con 2-[F-18] fluoro-2-desoxi-D-glucosa (PET-FDG), técnica que proporciona información funcional y metabólica de los tumores como en el diagnóstico diferencial de enfermedad residual o de recidiva frente a cicatriz o necrosis en pacientes tratados de tumores de cabeza y cuello.²⁵

Las células tumorales tienen un metabolismo basado fundamentalmente en la glicólisis anaerobia, con un elevado consumo de glucosa, como ya describió Warburg en 1930. No hay que olvidar que en la mayoría de los tumores existe un compartimiento de células hipóxicas. De este modo, aquellas células que tengan requerimientos energéticos elevados e inmediatos, consumirán grandes cantidades de glucosa, o de su análogo 18FDG. El uso de la PET con 18FDG permite por tanto, mediante la obtención de imágenes, detectar la elevada

actividad glicolítica del tejido tumoral. Estos criterios metabólicos suponen una ventaja frente a las técnicas de diagnóstico por imagen convencional, cuyos criterios son morfológicos (Fig.41).²⁵

La ventaja de la evaluación mediante PET-FDG se debe a que basa el diagnóstico de malignidad en el aumento del metabolismo glicolítico de los tejidos afectados; permitiendo detectar ganglios metastásicos con tamaño normal mientras que descarta enfermedad en otros ganglios reactivos aumentados de tamaño.²⁵

Sin embargo, la disponibilidad de la PET es todavía muy limitada, por lo que la práctica actual es realizar TAC o RMN y recurrir a la PET cuando estas técnicas no son concluyentes.²⁵

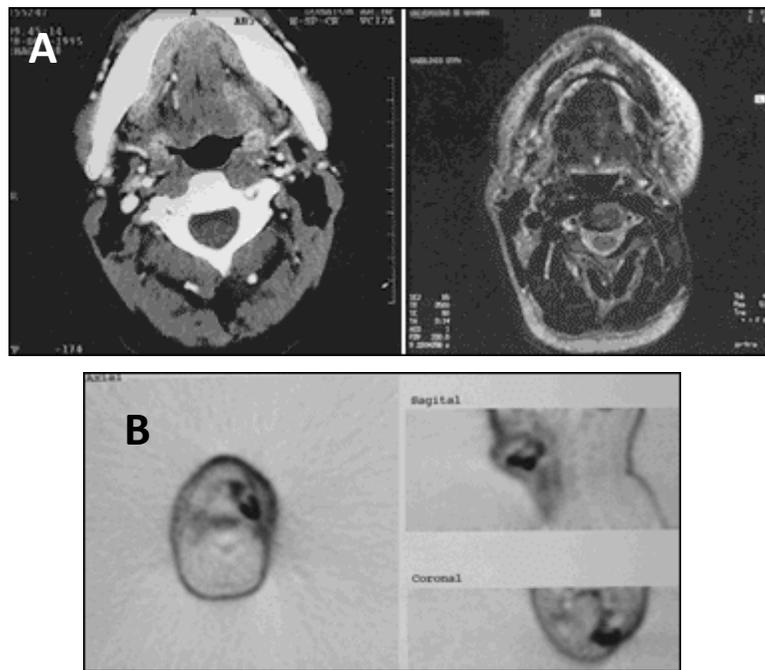


Fig. 41. Ejemplo de la mayor sensibilidad entre PET vs TAC. Paciente con antecedente de carcinoma epidermoide de hemilengua izquierda tratado con cirugía, radioterapia y quimioterapia, remitido un año después por sospecha de recidiva. La TAC y la RMN (Fig. A) fueron informadas como efecto masa en lengua de difícil valoración, no pudiendo descartar recidiva. La PET-FDG (Fig. B) detectó un foco hipermetabólico (SUV=5.8) con hipometabolismo en su interior compatible con recidiva y necrosis central, que se confirmó posteriormente.²⁵

RESONANCIA MAGNÉTICA

Actualmente la resonancia magnética es el método de diagnóstico por imágenes preferido para el estudio de tumores de tejidos blandos. El estudio en distintos planos permite evaluar la extensión de la lesión, el compromiso o no de otros compartimentos, así como también de las estructuras neurovasculares, pero en la mayoría de los casos no nos aporta datos para efectuar un diagnóstico específico. Los datos que nos ayudan en la diferenciación de benignidad y malignidad son: el tamaño, márgenes, homogeneidad de la lesión, invasión de estructuras vecinas y presencia de edema.²²



Fig.42. RM del muslo derecho: (tm) RMS, se aprecia claramente la neoplasia alrededor del fémur (f).²⁸

GENÉTICA MOLECULAR

ALTERACIONES MOLECULARES

La genética puede ser de ayuda para el diagnóstico de estos sarcomas, se han descrito múltiples alteraciones genéticas en casi todos los pasos de la proliferación celular y la diferenciación celular que en su conjunto darían como resultado un RMS.⁵

El RMS puede presentar dos translocaciones, que es el intercambio de material genético entre dos cromosomas no homólogos. Lo más frecuente es que no se pierda material genético sino que éste simplemente cambie de lugar; en este caso hablamos de translocaciones balanceadas(Fig.43) .

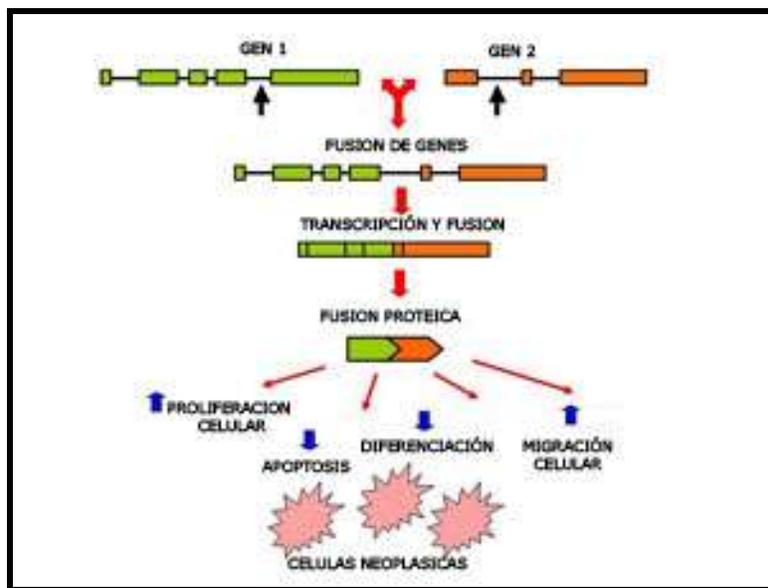


Fig. 43. Translocación cromosomal en neoplasias.²⁹

Estas translocaciones se observan en los diferentes tipos de RMS, teniendo predilección por el RMS alveolar en un 70% de los casos, presentan una fusión del gen Pax3 del cromosoma 2 a un miembro de la familia forkhead (FKHR) del cromosoma 13, uniendo los exones 1 al 7 de pax3 y los exones 2-3 de FKHR (t(2;13) PAX3/FKHR). Esta alteración molecular está siendo utilizada para la detección sensible y específica de enfermedad residual (Fig. 44).⁵

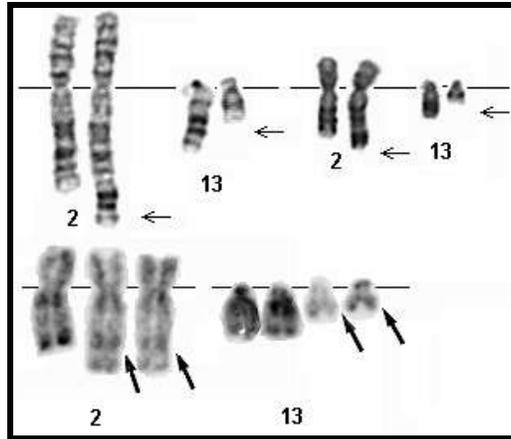


Fig. 44. Translocación del gen PAX3 del cromosoma 2 al gen FKHR del cromosoma 13, (t(2;13)(q35;q14)).³⁰

En un 10% de los RMS alveolar, presentan t(1;13)PAX7/FKHR, la estructura de PAX7 es muy similar a la de PAX3-FKHR. La región 5'PAX7, que contiene el dominio de unión a DNA, se une a la frecuencia 3'FKHR exactamente en el mismo sitio de FKHR para PAX3-FKHR. La fusión une los exones 1-7 de PAX7 con los exones 2-3 de FKHR. A pesar de la similitud hay muchas diferencias ya que PAX7-FKHR presenta amplificación del gen y normalmente se da en niños más pequeños.⁵

Se demostró en el 2002 que los pacientes con enfermedad metastásica que presentaban PAX3-FKHR mostraban elevado índice de fracasos terapéuticos y de éxito, con una supervivencia libre de enfermedad solo del 8%, mientras que si expresaban PAX7-FKHR la supervivencia libre de enfermedad era del 75%.⁵

Todas estas translocaciones se detectan a través de un Reacción en Cadena de la Polimerasa (PCR), técnica que utiliza una enzima denominada ADN polimerasa, que copia cadenas de ADN en un proceso que simula la forma en la que el ADN se replica de modo natural en la célula, para poder obtener gran número de copias a partir de un segmento determinado de ADN.^{31, 32} (Cuadro 7).

Cuadro 7. Primers y sondas usados para detectar expresión de PAX3, PAX7, PAX3-FKHR Y PAX7-FKHR a través de PCR (Reacción en Cadena de la Polimerasa) en Tiempo Real

GEN	SECUENCIA	CONCENTRACIÓN (nM)
PAX3	Primer 1: 5'-CA CCAGGCATGGATTTCC-3'	50
	Primer 2: 5'-TTGTCAGGA GTCCATTA CCT-3'	50
	Probe 5'- CACCATTGGCAA TGGCCTCTCA-3'	50
PAX7	Primer 1: 5'-CCACAGCTTCTCCAGCTA CTCTG-3'	300
	Primer 2: 5'-GGGTTGCCCA AGA TGCTC-3'	300
	Probe 5'- CCGTCAGCAA CGGCCTGTCT-3'	100
PAX3-FKHR	Primer 1: 5'-AGGCATGGATTTCCA GCTATA-3'	50
	Primer 2: 5'-GGGACAGA TTATGACGAATTGAATT-3'	300
	Probe CA CCATTGGCAA TGGCCTCTCA-3'	50
PAX7-FKHR	Primer 1: 5'-TCTGCCTACGGAGCCG-3'	300
	Primer 2: 5-GGGA CA GATTA TGA CGA ATTGA ATT-3'	300
	Probe 5'-CCGGTCA GCA ACGGCCTGTCT-3'	100

N Tiffin, R D Williams, J Shipley and K Pritchard-Jones
British Journal of Cancer (2003) 89, 327-332.

AMPLIFICACIÓN GENOMICA

La amplificación del gen es la presencia de varias copias de un gen cuya estructura es normal.³³ La amplificación del gen MYCN en la región 2p24 se presenta en un 25-40% de los RMS. Esto provoca el aumento de expresión del factor de transcripción MYCN, dando como resultado la aceleración de la progresión del ciclo celular y sensibilizara las células hacia la apoptosis, con degradación del DNA y destrucción nuclear previos a la desintegración de la membrana.⁵

ALTERACIONES EN p53

La constitución de p53, afecta a las familias con síndrome de Li- Fraumeni, estas familias como se ha comentado anteriormente, tienen una alta predisposición a desarrollar varios tumores y en especial RMS, la mutación p53 a nivel somático también se produce en muchos casos de RMS esporádico. Los dos reguladores más importantes de p53 son MD2 y p19ARF. El primero regula negativamente a p53, y está amplificado en el RMS, p19ARF regula a su vez negativamente a MDM2, y así su pérdida, equivaldría la amplificación de MDM2 o la pérdida de de p53. El p53 inhibe la función de diferenciación muscular desarrollado por el gen MYOD1.⁵

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL HISTOLOGICO

El diagnostico diferencial de los sarcomas de células fusiformes y redondas poco diferenciadas, principalmente en niños y en jóvenes adultos; constituyen un problema común, ya que existe una amplia rama de sarcomas con características similares. Se llega a un buen diagnostico, a partir de una evaluación clínica, la edad del paciente, la localización de la lesión, así como examen de rutina. En el cuadro 8 se enumeran los distintos diagnósticos diferenciales posibles.

Cuadro 8. Diagnostico Diferencial Histopatologico

Rabdomiomasarcoma Embrional	Rabdomiomasarcoma Embrional Variante de Células Fusiforme	Rabdomiomasarcoma Alveolar	Rabdomiomasarcoma Pleomorfo
<ul style="list-style-type: none"> • Liposarcoma Mixoide • Tumor de Wilms • Lipoma • Sarcoma de Ewing's Extrasquelital • Tumor neuroectodérmico primitivo • Tumores de músculo liso • Fibromatosis Infantil • Sarcoma de celular claras del niño • Rabdomiomasarcoma Alveolar 	<ul style="list-style-type: none"> • Leiomiomasarcoma • Fibromiomasarcoma 	<ul style="list-style-type: none"> • Sarcoma de Ewing's extrasquelital • Tumor Raboide • Tumor neuroectodérmico primitivo • Lipoma • Neuroblastoma • Tumor de Wilms • Sarcoma de células claras del niño • Rabdomiomasarcoma Embrional • Sarcomas indiferenciados 	<ul style="list-style-type: none"> • Histiocitoma fibroso pleomórfico maligno • Liposarcoma pleomórfico • Leiomiomasarcoma pleomórfico • Mesequimoma maligno

Al- Nafussi A., Hughes D.E. Histological Diagnosis Of Tumours By Pattern Analysis An A-Z Guide, Ed. Arnold, 1997

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DEL RMS EMBRIONAL

SARCOMA EXTRAÓSEO DE EWING'S

El sarcoma extraóseo de Ewing (EOE, por sus siglas en inglés) es biológicamente similar al sarcoma de Ewing que se origina en el hueso.

Se caracteriza por una masa densa, difusa, desestructurada y con aspecto homogéneo compuesta por células uniformes de pequeño tamaño con citoplasma claro y núcleos redondos e hipercromáticos, de localización central que al teñirse con hematoxilina le dan un aspecto azulado de ahí el nombre de "sarcomas de células pequeñas redondas y azules". El tumor carece de estroma. Solo se encuentran algunos vasos alrededor de los cuales se disponen los nidos celulares.³⁴

El citoplasma posee poca cantidad de organelos, sus límites son imprecisos y tiene aspecto vacuolado, debido al contenido en glucógeno, que se pone de manifiesto con la tinción de PAS o mejor con la tinción de rojo Best. Las figuras mitóticas son raras.³⁴

Este sarcoma es positivo a CD117, esto ocurre en 5 de 11 sarcomas (Fig. 45).³⁵

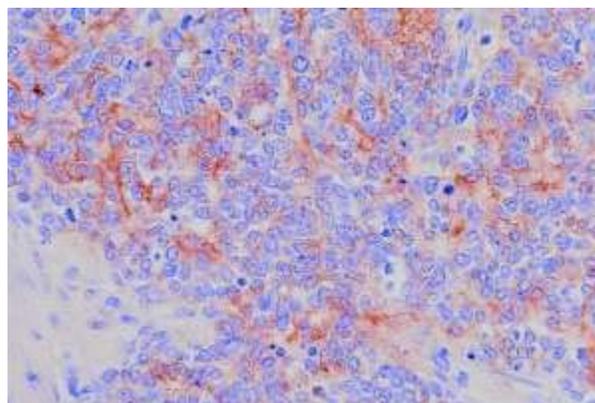


Fig. 45. Inmunohistoquímica de un Sarcoma de Ewing's extraesqueletal intra abdominal positivo a CD117.³⁵

NEUROBLASTOMA

Neoplasia sólida maligna que se origina de la cresta neural, se presenta mas frecuente en niños y puede aparecer en cualquiera de los sitios anatómicos a lo largo de la cadena ganglionar simpática, así como en la glandular suprarrenal.³⁶

Histológicamente el Neuroblastoma se puede clasificar en:

- Neuroblastoma indiferenciado: compuesto por neuroblastos redondos de tamaño pequeño, mediano o grande sin diferenciación y presencia de neuropilo (Fig.46).
- Neuroblastoma indiferenciado pleomórfico: compuesto por neuroblastos grandes con núcleo pleomórfico, nucleolo prominente y moderado o abundante citoplasma. No hay neuropilo.
- Neuroblastoma poco diferenciado: presenta menos del 5% de neuroblastos con diferenciación sincrónica hacia células ganglionares.
- Neuroblastoma en diferenciación: presenta mayor o igual a 5 % de neuroblastos con diferenciación sincrónica hacia células ganglionares.³⁷

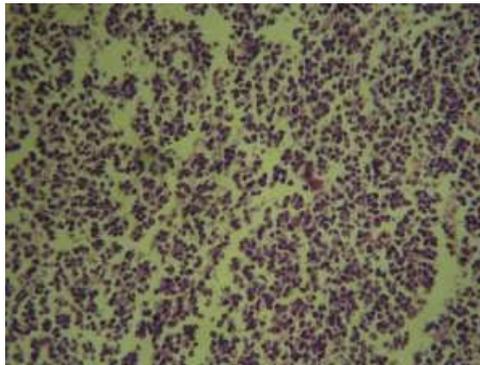


Fig. 46. Neuroblastoma pobremente diferenciado con células redondas pequeñas, con escaso citoplasma.³⁷

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE RMS EMBRIONAL VARIANTE CELULAS FUSIFORMES

LEIOMIOSARCOMA

Neoplasia maligna de músculo liso compuesto de células eosinofílicas fusiformes, dispuestas en fascículos entrecruzados; que contienen variable cantidad de miofibrillas estriadas y ocasionalmente presentan una vacuola perinuclear y actividad mitótica (Fig. 47). Constituyen el 7% del total de los sarcomas de partes blandas. Localizándose principalmente en tracto gastrointestinal, útero, retroperitoneo, paredes de vasos y estructuras de músculo liso dérmicas.³⁸

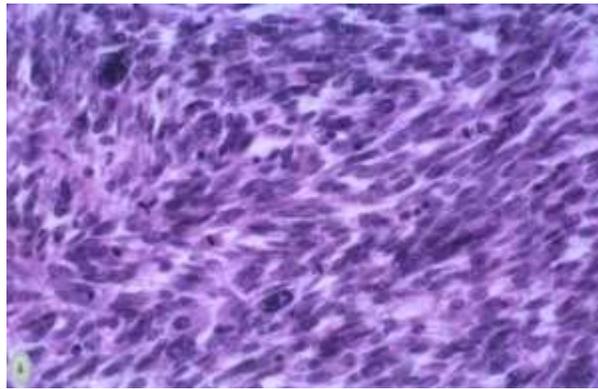


Fig. 47. Elevada celularidad, fusiforme y se disponen en haces mal definidos adoptando un patrón "en sábana", grandes núcleos hipercromáticos, que muestran un nucleolo prominente y numerosas mitosis.³⁸

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE RMS ALVEOLAR

TUMOR NEUROECTODERMICO PRIMITIVO (PNET)

Neoplasia originada de la cresta neural (neuroectodérmico), se presenta entre la 3ª y 5ª década de la vida con preferencia por el sexo masculino.

Histológicamente son células redondas pequeñas poco diferenciados dispuestas en un patrón pseudolobular, a menudo sobre un fondo fibrilar, con nucleolos pequeños, como glucógeno citoplásmico, el núcleo contiene una fina cromatina dispersa, dando una apariencia de vidrio molido, con mitosis ocasionales (Fig. 48). Inmunohistoquímica positiva para sinaptofisina y enolasa neuronal específica.^{40,41}

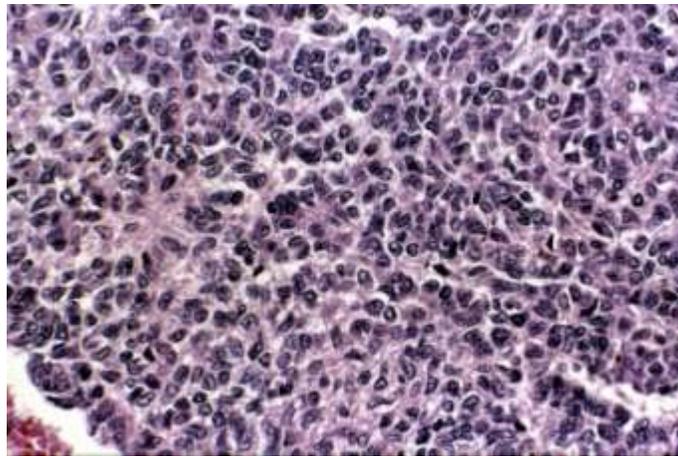


Fig. 48. Tumor neuroectodérmico primitivo del nervio ciático.⁴²

SARCOMA RENAL DE CÉLULAS CLARAS

Neoplasia rara, con un pico de incidencia pico ente 2-3 años, prevalencia en varones 2:1, con mal pronostico, alta incidencia de metástasis, histológicamente presenta células cordonales, matriz intercelular y células fusiformes de los septos fibrovasculares (Fig. 49).⁴³

Las células neoplásicas mostraron positividad frecuente e intensa para la técnica inmunohistoquímica de Vimentina (Fig. 50) y negatividad para la Actina músculo específica, proteína S-100, citoqueratina CAM 5.2, CEA, CD31PAGF, HMB45 y CD68.⁴³

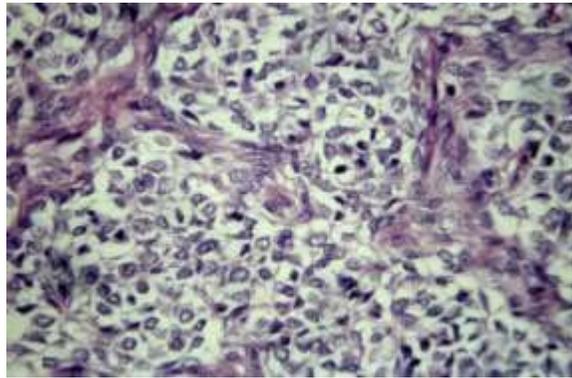


Fig. 49. Células de morfología fusiforme con estroma con colágeno y aumento del acumulo material mixoide-mucoide intersticial, en áreas configurando lagos con disposición periférica de las células.⁴³

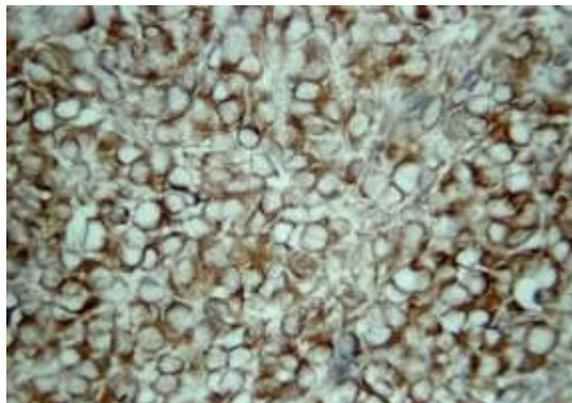


Fig. 50. Inmunoreactividad positiva a vimetina.⁴²

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DEL RMS PLEOMORFICO

HISTIOCITOMA FIBROSO PLEOMORFICO MALIGNO

Neoplasia rara ya que aproximadamente sólo un 1% de los histiocitomas fibrosos son malignos. Sin embargo el Histiocitoma Fibroso Pleomorfo Maligno es el sarcoma de partes blandas más frecuente en adultos de 50 a 70 años de edad, predilección por sexo masculino y extremidades inferiores y superiores.⁴⁴

Histológicamente es un sarcoma de células fusiformes pleomórficas sin una línea específica de diferenciación, típicamente contiene una mezcla irregular de células fusiformes pleomórficas y células gigantes, células xantomatosas y células inflamatorias (Fig. 51).⁴⁴

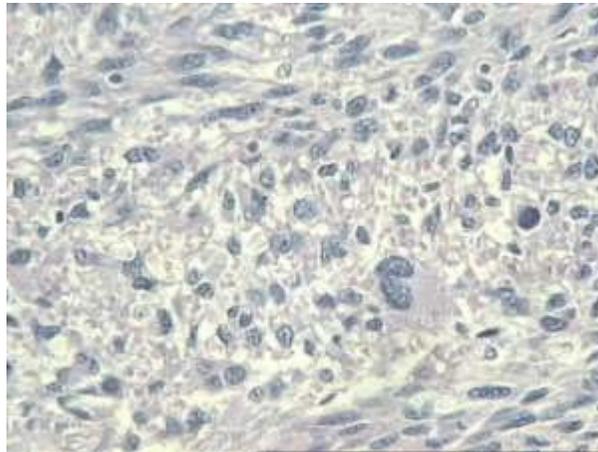


Fig. 51. Células Fusiformes y pleomórficas, mitosis celular.⁴²

MESENQUIMOMA MALIGNO

También conocido como tumor hepático primario maligno, con una frecuencia del 0.5 a 2%. Ocurre predominantemente en la infancia donde supone el 13% de todos los tumores hepáticos, aunque su histogénesis es debatida se acepta un origen mesenquimal, histológicamente no debe mostrar características de músculo liso, estriado o lipoblastos, y está caracterizado por elementos mesenquimales sin ningún tipo de diferenciación.^{45, 46}

Células fusiformes y estrelladas, atípicas, de aspecto sarcomatoso, dispuestas de forma densa o laxa, en un estroma mixoide y entremezcladas con células grandes, bizarras, multinucleadas, con citoplasma eosinófilo prominente, numerosas mitosis y glóbulos hialinos intra y extracitoplasmáticos.⁴⁶

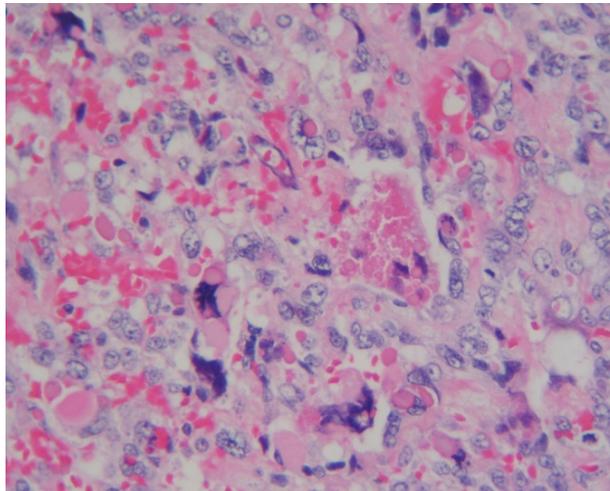


Fig. 52. Sarcoma indiferenciado hepático. Células pleomórficas, grandes sarcomatosas, con gran número de glóbulos eosinófilos intra y extracitoplasmáticos.⁴⁶

TRATAMIENTO

Los RMS requieren de tratamiento multidisciplinario, esto implica el uso de cirugía, quimioterapia y la radioterapia; es una opción de tratamiento en pacientes con enfermedad microscópica residual y/o macroscópica.⁴⁷

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

El principio básico es la resección completa de todo el tumor primario con un margen circundante de tejido normal y una muestra de los nódulos linfáticos. Alguna excepción de márgenes de tejido normal es en neoplasia en orbita y región genitourinaria, también se aplica en pacientes con metástasis y enfermedad residual microscópica después de un incisión previa.^{47, 48}

En caso de neoplasia en cabeza y cuello superficiales y no orbitarios, se recomienda una escisión amplia, siempre y cuando sea factible, y la realización de una biopsia de ganglios linfáticos del cuello ipsilaterales. En pacientes con tumores primarios en cabeza y cuello que se consideran no resecables, la quimioterapia y radioterapia son la base del manejo primario.⁴⁷

TRATAMIENTO CON QUIMIOTERAPIA

En general se considera que todos los pacientes con RMS deben ser tratados con quimioterapia, no obstante el tipo de tratamiento, la dosis y la duración depende de la etapa en la cual fue diagnosticado.⁴⁷

Los medicamentos mas utilizados son:

- Vincristina

La vincristina es un alcaloide antitumoral extraído de la *Vinca rosae* Linn, (*Catharanthus rosea*, hierba de la doncella). Tiene efectos citotóxicos sobre los microtúbulos que forman los haces mitóticos durante la metafase, interrumpiendo el ciclo celular. Los alcaloides de la vinca se unen a las subunidades a y b de la tubulina en la fase S del ciclo. En consecuencia, la tubulina no se puede polimerizar para formar los microtúbulos que intervienen

en varias funciones celulares, entre las que destacan la formación del huso mitótico, el desplazamiento de transmisores en los axones, etc. Las estructuras microtubulares sufren un proceso de agregación en espirales o protofilamentos que experimentan una desintegración creciente. Los puntos de fijación de los alcaloides de la vinca en las subunidades de tubulina son diferentes de los que utilizan los taxanos y la colchicina.⁴⁹

- Actinomicina D

Es utilizada principalmente para inhibir la transcripción. Esta inhibición la logra uniéndose al ADN en el complejo de iniciación de la transcripción y evitando así la elongación por la ARN polimerasa.⁴⁹

- Doxorubicina

La doxorubicina se elabora con las bacterias *Streptomyces peucetius*. Daña el ADN (las moléculas dentro de las células que contienen información genética) e impide que las células crezcan. Las células tumorales de crecimiento rápido que absorben la doxorubicina pueden morir. Es un tipo de antibiótico antitumoral de antraciclina.⁴⁹

- Ciclofosfamida

Fármaco antineoplásico con propiedades inmunosupresoras, es un profármaco que necesita ser activado por el sistema de enzimas microsomales hepáticas para ser citotóxico. Estas enzimas hepáticas convierten la ciclofosfamida en primer lugar a aldofosfamida y 4-hidroxiciclofosfamida, y luego a acroleína y fosforamida, dos potentes sustancias alquilantes del ADN. Al reaccionar con el ADN, los agentes alquilantes forman unos puentes que impiden la duplicación del mismo y provocan la muerte de celular.⁴⁹

- Ifosfamida

La ifosfamida interacciona primariamente con el ADN. El procesamiento de los núcleos celulares intactos con ifosfamida también origina la formación de

enlaces cruzados en el ADN. Es posible detectar procesos de reparación del ADN después de la exposición en las células que se encuentran en las fases G1 y G2 del ciclo celular.^{49,50}

- Etoposido

El etoposido es un glucósido semisintético originado de la podofiotoxina, en concentraciones bajas, bloquean las células en la interfase S-G2 del ciclo celular, y en concentraciones mayores provocan detención en G2. La mayor letalidad se presenta en las fases S y G2; produce roturas en el ADN monocatenario de células intactas, pero no sobre el ADN purificado.⁵¹

- Melfalan

El melfalan evita el crecimiento de células neoplásicas, mediante el enlace de los bloques edificadores que forma el ADN o el rompimiento de estos.⁴⁹

- Topotecán

Topotecán es un quimioterápico alcaloide derivado de la planta *Camptotheca acuminata* (originaria de China). La acción antitumoral del topotecán está basada en la capacidad de inhibir la enzima topoisomerasa I, estabilizando el complejo covalente entre la enzima y el material nucleico, interrumpiendo los fenómenos de replicación del ADN. Este mecanismo de acción es potenciado de manera sinérgica cuando se asocian quimioterápicos con capacidad de aumentar las roturas del ADN, como los derivados del platino y los agentes alquilantes.⁵³

- Irinotecan

El irinotecan es un fármaco antineoplásico intravenoso, derivado de la camptotecina, un alcaloide citotóxico aislado del árbol chino *Camptotheca acuminata*. actúan inhibiendo la topoisomerasa I, una enzima celular que mantiene la estructura topográfica del ADN durante la translación, la transcripción y la mitosis. La topoisomerasa I alivia la tensión de torsión de la doble hélice de ADN durante la replicación y la transcripción rompiendo de forma transitoria una de las cadenas

de la doble hélice formándose un complejo ADN- topoisomerasa y volviéndola a soldar. Los derivados de la camptotecina se fijan al complejo topoisomerasa-ADN e impiden que se produzca esta soldadura.⁴⁹

TRATAMIENTO CON RADIOTERAPIA

Es un tratamiento complementario que tiene su indicación en el control local de la neoplasia en pacientes con enfermedad residual; detectada microscópicamente o macroscópicamente después del tratamiento quirúrgico inicial y/o la aplicación de quimioterapia.⁴⁷

La dosis de radiación depende fundamentalmente del grado de la enfermedad después de la resección quirúrgica primaria en general los pacientes se tratan previamente con quimioterapia 2 o 3 meses antes de iniciar la radioterapia que durara de 5 a 6 semanas evitando tomar algunos medicamentos radiosensibles como la actinomicina D.⁴⁷

CASO CLÍNICO

Ficha de Identificación:

- Femenino
- 41 años de edad
- Ama de casa
- Estado Civil Casada

Antecedentes Personales:

Al interrogatorio la paciente refiere no haber presentado ninguna enfermedad relevante, ni relacionada con el aumento de volumen.

Motivo de consulta:

En junio de 2005 presenta aumento de volumen en hemicara derecha, con mes y medio de evolución, asintomático, la paciente refiere que asiste a consulta porque nota crecimiento rápido en la zona derecha de la cara.

Exploración Clínica:

Aumento de volumen localizado por debajo de la zona cigomática derecha, limitado en su región superior por el borde inferior del arco cigomático, en su límite anterior por el surco nasogeniano, en su borde inferior se encuentra aproximadamente 2 cm. por encima del borde mandibular, en su límite posterior se encuentra por delante del músculo pterigoideo lateral (Fig. 53), su tamaño es aproximadamente de 8cm de largo x 5cm de ancho x 3cm de alto, (Fig.54) el color es el mismo de la zona circunscrita, de consistencia firme, fijo, aparentemente podría comprometer a los músculos cigomático y buccinador, subjetivos: no presenta dolor a la palpación, ni adormecimiento lo cual nos indica que no hay daño a nervios sensitivo, la apertura bucal y los movimientos mandibulares se

encuentran respetados (Fig.55,56), Intrabucal se observa protrusión de la mucosa bucal, el color es igual al de la mucosa subyacente, firme a la palpación, fijo a planos profundos, bien delimitado, asintomático.



Fig. 53. Se observa asimetría facial por aumento de volumen, del lado derecho, bien delimitado.



Fig. 54 y 55. Con la boca abierta, Se observa la asimetría facial, se nota que no hay daños sensitivo ni motor ya que puede abrir la boca y realizar los movimientos mandibulares sin ningún problema.

ESTUDIO IMAGENOLÓGICO

Se realizaron estudios de imagen TAC con reconstrucción tridimensional y vascular. (Fig. 56 y 57)



Fig. 56 y 57. TC en planos coronales demostrando una masa de partes blandas bilobulada con captación homogénea, la cual se extiende afectando al músculo masetero, de hemicara derecha, con erosión del hueso mandibular.

RECONSTRUCCIÓN TRIDIMENSIONAL

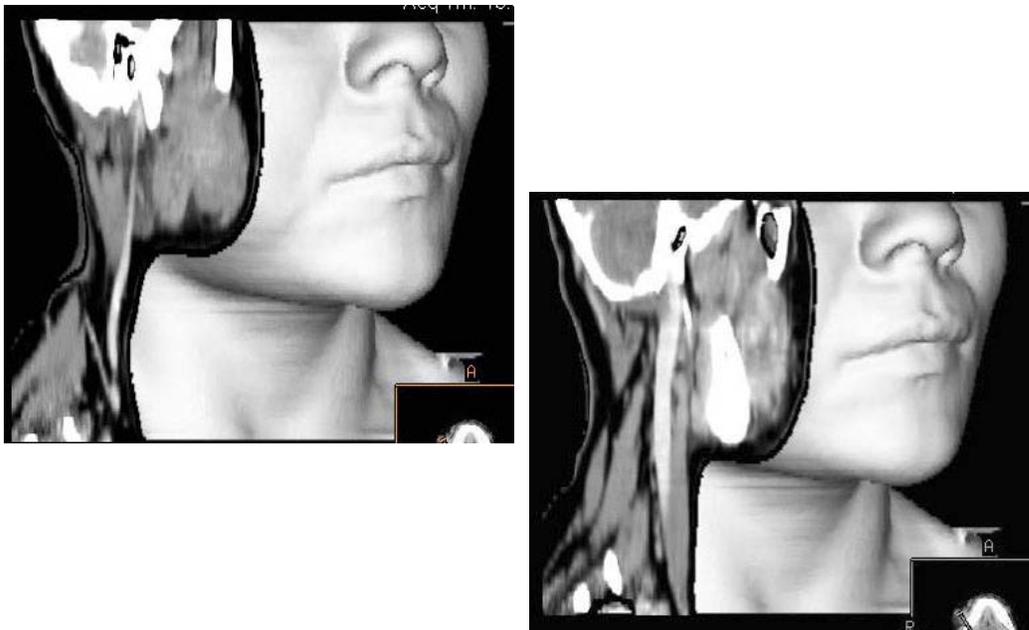


Fig. 58 y 59. TC tridimensional de la superficie cutánea con vista sagital seccionada

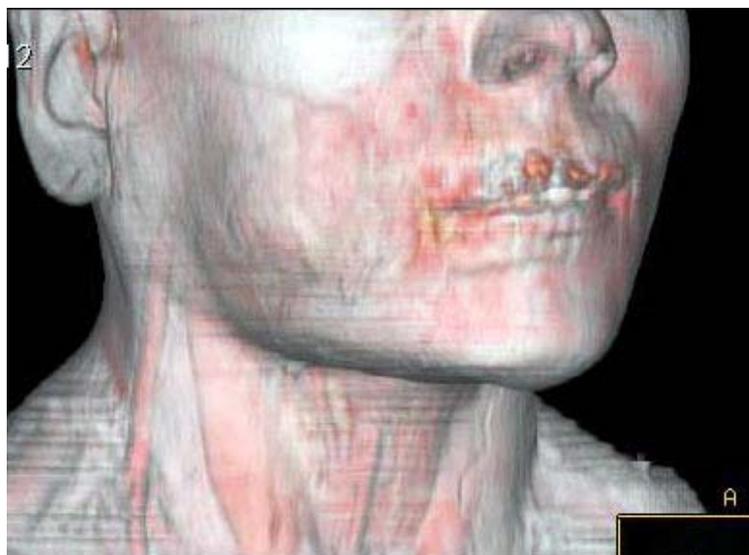


Fig. 60. TC tridimensional de la superficie cutánea que muestra aumento de volumen significativo de la mandíbula y mejilla de hemicara derecha.

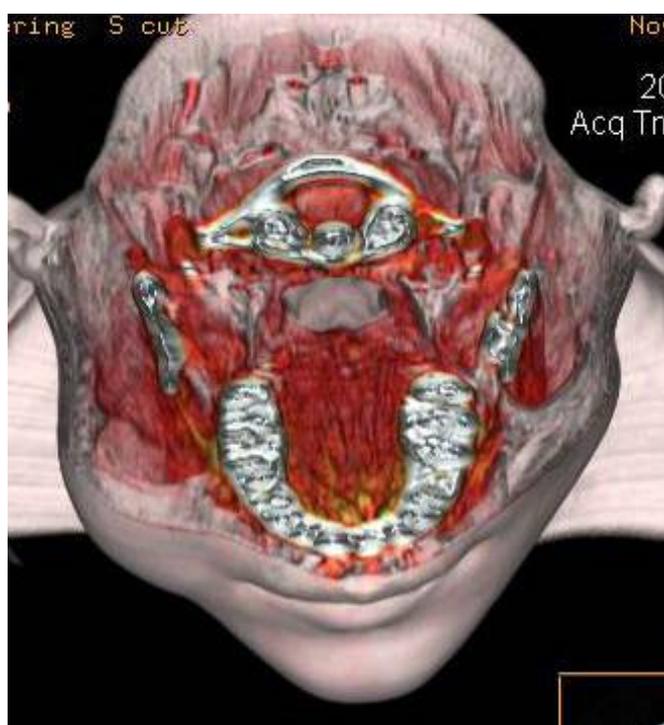


Fig. 61 TC tridimensional de la superficie cutánea en una vista coronal seccionada

CIRUGÍA

El 10 de Noviembre de 2005 ingreso al servicio de cirugía Maxilofacial del HGR 20 IMSS de Tijuana, B.C. enviada por la facultad de Odontología Depto. de Patología Bucal, el 11 de Noviembre se programo su intervención quirúrgica realizada por los Drs. Guillermo Sánchez A. y Alejandro Seamanduras.

Bajo anestesia general inhalatoria, y en posición decúbito dorsal con hiperextension del cuello y con giro versión de la cara hacia el lado izquierdo, previa asepsia y antisepsia se colocan campos en la manera habitual y se procede a lo siguiente:

Se realiza incisión preauricular con una extensión cervical curvada que sigue una arruga natural de la piel y por debajo del ángulo de la mandíbula aproximadamente a 2 traveses de dedo -equivalente a 2 cm.- (Fig. 62), luego se disecciona un colgajo de piel ascendente y por encima de la fascia aponeurótica superficial la cual disecando por encima hacia la porción superior de la mejilla (Fig. 63 y 64) y así de manera directa identificar y conservar las terminaciones nerviosas del VII par craneal o nervio facial, identificándose primero el ramo cervical y luego el mandibular marginal, y ramos pequeños del bucal y cigomáticos, logrando esto por ir cuidadosamente sobre la aponeurosis facial en el plano subdérmico, y llegando a la tumoración (Fig. 65 y 66) la cual se encontraba entre los músculos cigomático mayor, buccinador, masetero, risorio y triangular de los labios. Adyacente a la arteria facial y vena facial, con detalle se va disecando la tumoración, la cual se identifica su extensión hacia arriba y atrás entre el masetero y el músculo temporal por lo cual se encontraba en parte de la fosa pterigomaxilar. Se extirpa y se realiza hemostasia cuidadosamente, logrando preservar las estructuras nerviosas, que son en primera instancia la mayor preocupación en el abordaje de esta región anatómica por las consecuencias estéticas implicadas. Tiempo quirúrgico de 2.3 hrs., sangrado de aprox. 250 CC.

Una vez suturado por planos se deja un drenaje hepático con dreno-vac el cual dejamos por 48 hrs. para prevenir un hematoma o seroma posquirúrgico. Se

coloca un vendaje tipo Barton para compresión de los tejidos faciales el cual se deja por 48 hrs.

La pieza quirúrgica se envió al departamento de patología para su estudio histopatológico. (Fig. 67)

Se administran analgésicos, AINES y antibiótico así como cuidados adicionales de enfermería y se egresa al tercer día postoperatorio. No se presentaron complicaciones transoperatorias ni en el inmediato posterior.



Fig. 62. Se delimita la zona en la cual se llevara acabo la incisión con un marcador.

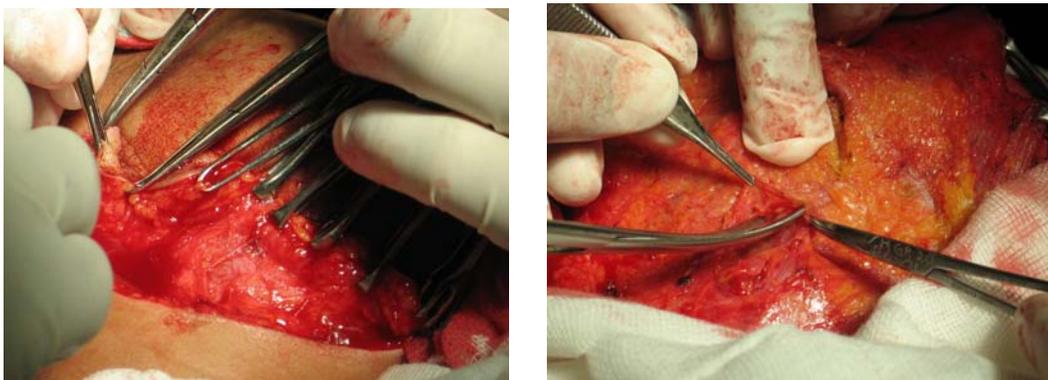


Fig. 63 y 64. Se realiza la incisión en la piel y se levanta cuidadosamente el colgajo,

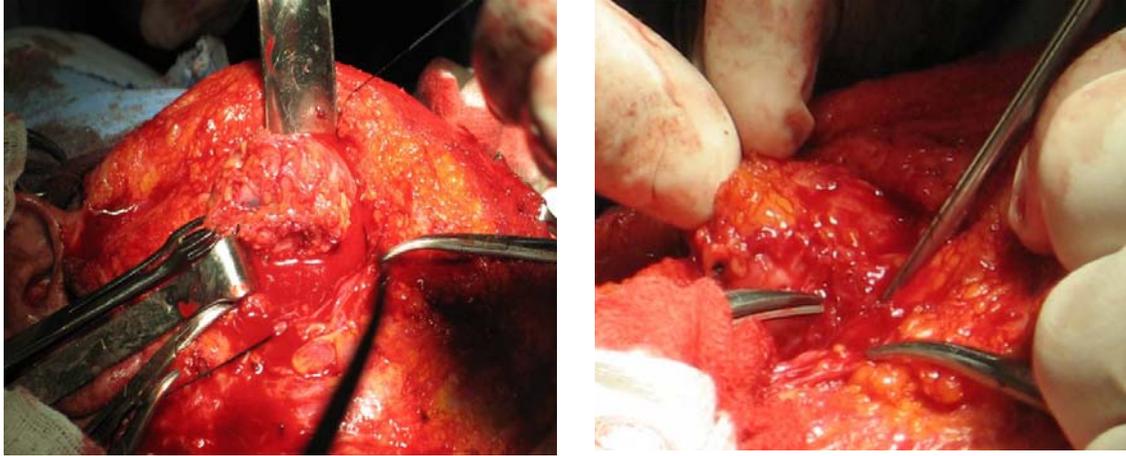


Fig. 65 y 66. Se localiza el aumento de volumen y se hace la extirpación de este.

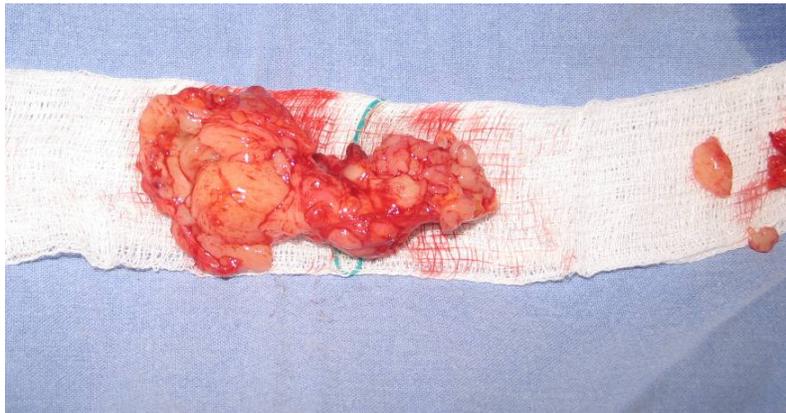


Fig. 67. Aspecto macroscópico en fresco del tejido que se obtuvo en la cirugía, de forma irregular, color amarillo, aspecto regular.

MACROSCOPICO

Se reciben múltiples muestras de tejido blando fijado en formalina al 10%, de consistencia firme, forma irregular, superficie lobular, de color amarillo con zonas rojas y blancas, que en conjunto mide aproximadamente 5cmx5cmx3cm. (Fig. 68 y 69). Se realizan cortes longitudinales y transversales para muestreo de la pieza quirúrgica observándose una superficie de corte sólida y lisa de color blanco con áreas grises periféricas difusas, se incluyen fragmentos representativos y bordes quirúrgicos para su procesamiento de laboratorio.



Fig. 68 y 69. Aspecto macroscópico de donde se obtienen muestras representativas para su estudio histopatológico.

HISTOPATOLOGÍA

Al realizar el estudio histopatológico se observan una proliferación desorganizada de células grandes, redondas o pleomórficas con núcleos hiper cromáticos y citoplasma intensamente eosinófilo. (Fig. 70)

A mayor aumento se encuentran células que adquieren la forma de “renacuajo” o “raqueta” con un núcleo pleomorfo y cola citoplasmática intensamente eosinófila, así como células gigante mono o multinucleadas (Fig. 71), también se pueden apreciar células con estríado transversal. Se emite diagnóstico final de rabdomyosarcoma pleomórfico. Se observa células neoplásicas en los bordes quirúrgicos.

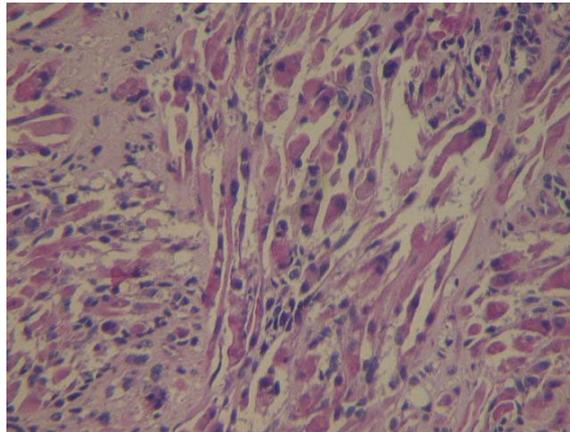


Fig. 70. Imagen histopatológica

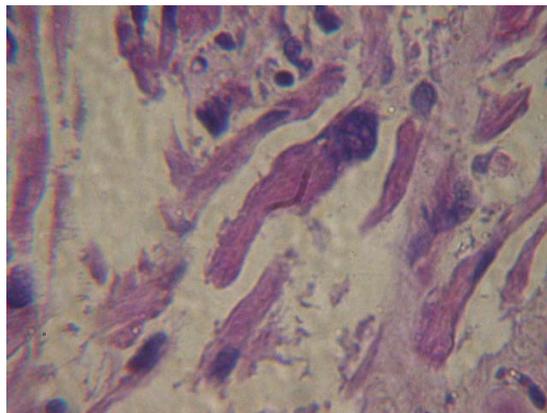


Fig. 71. Imagen histopatológica con mayor resolución se observa células en forma de renacuajo característico del RMS pleomórfico.

POSTQUIRÚRGICO



Fig. 72 y 73. Paciente realizando movimientos evaluando si los nervios facial y trigémino sufrieron alguna lesión, se pueden observar la suturas realizadas con un buen proceso de cicatrización.

SEGUIMIENTO Y PRONÓSTICO

Al concluir la cirugía, la paciente no tuvo ningún tipo de alteración en cuanto a la función de músculo y de la rama motora y sensitiva del nervio trigémino y facial.

En Oncológica primero establecen un tratamiento de Quimioterapia basado en Epirubicina e Ifosfamida en 6 ciclos, posteriormente se establece un programa de radioterapia de 6500 rads (65Gy), en 35 fracciones finalizando el 23 de Octubre de 2006.

La paciente ha cursado con las secuelas propias del tratamiento pero en términos generales es bueno, también tuvo un estado depresivo el cual ha sido manejado por el Psiquiatra, en noviembre de 2007 continua con vigilancia sin actividad tumoral.



Fig. 74. A cinco meses de la cirugía, la paciente se observa con una buena cicatrización, y se puede observar con pérdida de cabello por el tratamiento que se llevo a cabo.

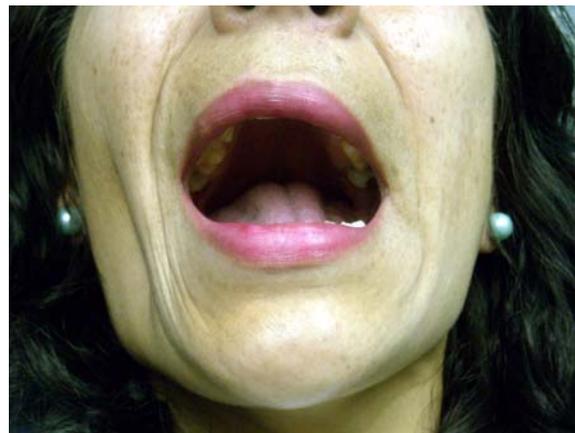


Fig. 75 y 76. Enero de 2008 la paciente se ve recuperada y libre de neoplasia, no hay alteraciones sensitivas ni motoras.

DISCUSIÓN

El rhabdomiocarcinoma (RMS) es una neoplasia maligna de músculo estriado, compuesta por células neoplásicas mesenquimatosas que surgen como una variante en la diferenciación del músculo estriado, es el sarcoma de tejidos blandos más común en la infancia. Esta neoplasia se presenta en las extremidades; particularmente en las piernas, es poco frecuente que se presente en el tórax, retroperitoneo, cabeza y cuello.⁷

El RMS pleomórfico, se presenta en la mayoría de los casos en las extremidades y afecta pacientes adultos mayores de 45 años con predilección por el género masculino y tiene un mal pronóstico^{7,16}, contrario el caso que se reporta, se presenta en una paciente femenina, de 41 años de edad en la hemicara y con un buen pronóstico ya que la paciente a un año de la cirugía está libre de neoplasia y estable; con esto se observa que no siempre todo lo que se encuentra en la literatura es lo que ocurre, si no que puede haber alguna variante y esto es lo importante de este caso.

Macroscópicamente son sarcomas voluminosos, sólidos y de rápida evolución, la paciente reportó mes y medio de evolución con aumento de volumen, firme a la palpación, móvil, bien delimitado, asintomático.

El tratamiento que se lleva a cabo siempre va a depender del estadio en el cual se encuentre el sarcoma para ello se utiliza el sistema TNM el cual se determina clínicamente por el lugar y tamaño del tumor primario, por el estatus ganglio-regional y por la presencia o ausencia de metástasis (Lawrence 1997).

Estadio 1. Enfermedad localizada que incluye órbita o cabeza y cuello (excluyendo sitios parameningios), o región genitourinaria (excluyendo la vejiga y la próstata), o tracto biliar (sitios favorables).

Estadio 2. Enfermedad localizada en cualquier otro sitio primario que no incluya los nombrados en la categoría del estadio 1 (sitio no favorable).

Los tumores primarios deberán medir menos de 5 cm en diámetro y no deberá haber complicación ganglionar regional.

Estadio 3. Enfermedad localizada en cualquier otro sitio primario. Estos pacientes difieren de los pacientes en el estadio 2 porque tienen tumores primarios mayores de 5 cm o complicaciones ganglio-regional.

Estadio 4. Enfermedad metastásica en el momento del diagnóstico. En la mayoría de los casos se realiza cirugía, quimioterapia y radioterapia.

El tratamiento que se llevo a cabo fue: cirugía conservadora para evitar cualquier daño a los nervios que inervan esta zona (trigémino, facial), debido al tipo de neoplasia (sarcoma) el objetivo de la cirugía, si bien, con una intención curativa su valor principal fue la eliminación del foco primario tumoral, dejando posteriormente a la quimioterapia y radioterapia coadyunvante el objetivo de eliminar las células neoplásicas presentes en los bordes quirúrgicos, teniendo un resultado favorable, ya que la paciente no presento ninguna alteración motora ni sensitiva pero mas importante quedo libre de neoplasia.

Los métodos de diagnósticos generalmente son iguales en todos los casos reportados en la literatura, historia clínica, biopsia, RM, TAC. Se llega a este diagnóstico mediante una biopsia y estudios histopatológico con tinción H&E, TAC y un reconstrucción tridimensional para saber el sitio exacto y si involucraba otras estructuras adyacentes, sobre todo el área del ojo.

CONCLUSIONES

El RMS es una neoplasia poco frecuente ya que representa el 4% de los casos de sarcomas de tejidos blandos, que se atienden en hospitales del D.F. y la mayor parte de los casos son en infantes.⁵⁴

Sin embargo, no por eso pierde importancia para su estudio, ya que en cualquier momento puede llegar algún paciente a consulta general y talvez no podremos diagnosticarlo, pero si podremos remitirlo a un especialista para un adecuado manejo.

En la literatura no se encuentra reportado algún caso como este, sobre todo la localización y la evolución que tuvo la paciente, el manejo que se tuvo es similar al que se reporta en otros casos (cirugía, radioterapia y/o quimioterapia), sin embargo muy pocos pacientes quedan libres de neoplasia.

Al ser poco frecuentes estos casos, no son revisados en general por Cirujanos Dentistas Generales, pero es necesario que se conozcan, ya que no se esta exento de que se presente un caso así en la consulta general, porque éste tipo de lesiones ponen en peligro la vida del paciente, y es de vital importancia un diagnostico a tiempo.

REFERENCIAS

1. Al-Khateeb T, et.al. Rhabdomyosarcoma of the oral and maxillofacial region in Jordanians: A retrospective analysis, *Oral Surg Oral Med Pathol Oral Radiol Endod* 2002;93:580-5.
2. França CM, et al, rhabdomyosarcoma of de Oral Tissues - two new cases and literature review, *Med Oral Patol Oral Cir Bucal* 2006;11:E136-40.
3. Emedice from webMD, sustraído de la dirección: <http://www.emedice.com/ent/topic641.htm> Consultado el día 30 mayo 2007
4. Sapp J.P, *Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea*, 2ª edición, Elsevier Es, México, 2004, pp
5. Gallego, MS, *Características de los sarcomas de partes blandas. Detección de la enfermedad residual mínima. Tesis Doctoral universidad Nacional de Barcelona* 2006, España
6. González ME, Toranzo FJM, Loyola FMA, Sánchez HE. Rabdomiosarcomas en región Cervicofacial: informe de dos casos. *Revista ADM*, 2000;57(4):154-158.
7. Weiss. Sharon W., Enzinger and Weiss's *Soft Tissue Tumors*, fourth edition, Mosby, United Sates of America, 2001, pp 785-835.
8. Sánchez LE et al, Rabdomiosarcoma embrionario nasosinual, *RRL-DIPS* 2004;31(2):76-82
9. López MA, Barañón MI, Ortiz HC. Utilidad de la inmunohistoquímica en el diagnóstico de rabdomiosarcoma alveolar variante sólida. Informe de un caso superficial (cutáneo) localizado en el dorso de la mano. *An Med Asoc Med Hosp. ABC* 2004; 49(3): 151-155
10. Medwave sustraído de la direccion: [URL:http://www.medwave.cl/cursos/tumores/moduloIV/sarco.act](http://www.medwave.cl/cursos/tumores/moduloIV/sarco.act) consultado el día 22 de junio 2007

11. Blandenier SC. Rbdomiosarcoma cardíaco: estudio clínico-patológico, inmunohistoquímico y ultraestructural de un caso. Avances Cardiol 2004;24(3):70-84.

12. Lagman Ph., Sandler TW, Embriología Medica, 9ª Edición, Panamericana, México, 2001, pp

13. www.auxilio.net. Dirección: músculos de la cabeza, sustraído de la dirección:www.auxilio.com.mx/manuales/mcabeza.gif

consultado el día 20 de Agosto de 2007

14. Carlson MB, Embriología Humana y Biología del Desarrollo, Edición, Mosby Harcourt, México, 2000, pp

15. Ferguson MO, Pathology: Rabdomyosarcoma, emedicine, from webMD, June20,2005

16. Al- Nafussi A., Hughes D.E. Histological Diagnosis Of Tumours By Pattern Analysis An A-Z Guide, Ed. Arnold, 1997

17. Fletcher CDM, Diagnostic Histopathology of Tumors, 2ª edición, Volumen 2, Churchill Livingstone, China, 2001, pp

18. Rozas L, et al, Presentación de Caso Clínico: rabdomiosarcoma, Rev.Ped.Elec.[en línea] 2006,vol3,nº1,ISSN0718-0918

19. García VMJ, et al, Tomografía de emisión de positrones con F-18-FDG: una nueva técnica en la evaluación de pacientes con neoplasias de cabeza y cuello, Anales del sistema sanitario de Navarra, 1999; 22(2)

20. Manual de patología General: Capitulo 6 Técnicas Diagnosticas e Histopatología, sustraídos de la dirección:

http://escuela.med.puc.cl/publ/patologiageneral/Patol_125.html

consultado el día 03 de Octubre de 2007

21. Técnica inmunohistoquímica, sustraído de la dirección:
<http://www.biorom.uma.es/contenido/Glosario/A.htm>

Consultada el día 9 de Octubre de 2007

22. Olvi LG, Enfoque Diagnóstico En Tumores De Partes Blandas, sustraído de la dirección:
http://www.patologia.org.ar/eventos/jornadas/jornada_2005/Curso_1_Lozano/Olvi/PB2005.htm, Consultado el día 15 de octubre de 2007

23. Pérez MLC, Arce VJD, Ureta HE. Tumores renales y de las vías urinarias en la edad pediátrica. Sustraído de la dirección: http://www_sochradi_cl-posters-educativos-pedia-083-figura%2014a_jpg_archivos\index.htm. Consultado el día: 30 de octubre de 2007

24. Pérez FRA, Tomografía Axial Computarizada su valor diagnóstico y pronóstico en el trauma craneoencefálico grave, sustraído de la dirección:
<http://neuroc99.sld.cu/text/TAC-Trauma.htm>, consultada el día: Consultado el día 3 de Octubre de 2007

25. Goset P K, et. al. Tratamiento actual del Rbdomiosarcoma, Pediátrico en Chile. Presentación de 2 casos clínicos Rev. Chil. Pediatr. 73 (4); 375-379, 2002

26. RadiologyInfo, sustraído de la dirección:

<http://www.radiologyinfo.org/sp/info.cfm?pg=pet>

Consultado el día 12 de Octubre de 2007

27. García V.M.J. et al, Positron emission tomography with F-18-FDG: a new tool in the evaluation of patients with head and neck tumors, Anales del Sistema Sanitario de Navarra Vol. 22, No.2,1999

28. Izuel JA, La imagen en patología linfóide (los linfomas, el radiólogo y sus acachivaches), sustraído de la dirección: http://www_conganat_org-linfo_tortosa-6curso-rx-images-t12_36_jpg_archivos\galeria.htm

Consultado el día: 30 de octubre 2007

29. Mercado EG, Barr GF., MD PhD Chromosomal Translocations in Sarcomas: New Perspectives, sustraído de la dirección: http://www_liddyshiversarcomainitiative_org-Newsletters-V03N01-Translocations-fig_1_jpg.mht

Consultado el día 30 de octubre de 2007

30. Couturier J, Atlas of Genetics and Cytogenetics in Oncology and Haematology. Soft tissue tumors: Rhabdomyosarcoma. Atlas Genet Cytogenet Oncol Haematol. March 1998

Dirección: <http://AtlasGeneticsOncology.org/Tumors/rhab5004.html>

Consultado el día 30 de octubre de 2007

31. Alberts B, et al, Biología molecular de la celular, 4ª edición ediciones omega 2004 pp 508

32. Rodríguez FM, Reacción en Cadena de la Polimerasa PCR, sustraído de la dirección: <http://www.unilibrebaq.edu.co/ubag/Mis%20Webs/PCR.htm>, el día 1 de diciembre de 2007

33. De Álava E., Patología Molecular de los sarcomas, Oncología, 2005, v.28 n.9 Madrid.

34. Mateo LS, Sarcoma de Ewing: Nuevas aproximaciones terapéuticas y búsqueda de las dianas genéticas del oncogen EWS/FLI-1, Georgetown University Medical Center, Tesis Doctoral, 2007. Sustraído de la dirección: http://www.tesisenxarxa.net/TESIS_UAB/AVAILABLE/TDX-1126107-102840//sml1de1.pdf, consultado el día 21 de noviembre de 2007.

35. Markku Miettinen, Leslie H Sobin, Maarit Sarlomo-Rikala, Immunohistochemical Spectrum of GISTs at Different Sites and Their differential Diagnosis with a Reference to CD117 (KIT), Mod Pahol 2000;13(10):1134-1142
IMAGEN SARCOMA

36. Rosti3n G.C. et al, Neuroblastoma: Forma de presentaci3n y probabilidad de resecci3n quir3rgica, Rev. Ped. Elec. 2005, Vol. 2, No. 2.

37. Palomino DVP, Carvajal ChT, VII Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patol3gica y I Congreso de preparaciones Virtuales por Internet, Neuroblastoma Cong3nito, sustraído de la direcci3n: http://www.conganat.org/7congreso/final/vistalmpresion.asp?id_trabajo=476 Consultado el día 22 de noviembre de 2007

38. Raspall G., Tumores de cara, boca, cabeza y cuello Atlas clínico, 2ª edici3n, 2000, Elsevier España pp147y158 LEIOMIOSARCOMA

39. Villaespesa RA., Leiomiosarcoma uterino. Hospital Príncipe de Asturias. (Alcalá de Henares. Madrid). Sustraído de la direcci3n: <http://www.zambon.es/areasterapeuticas/03mujer/atlas/fichas/1150.htm> Consultado el día 23 de noviembre de 2007

40. Mall3n EM, et al. Tumor neuroectod3rmico primitivo renal/Sarcoma de Swing, Actas Urol Esp 2005;29(3):311-313

41. Salgado GN-H, Martín TJ, Santos DMA, Tumor neuroectod3rmico primitivo en mandíbula: Reporte de un caso, Rev ADM 2004 vol. LXI no.3 pp 97-101.

42. Diaz LAM, et al V Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patol3gica Tumor Neuroectod3rmico Primitivo de Nervio Ciático, sustraído de direcci3n: <http://conganat.uninet.edu/autores/trabajos/T142/>

Consultado el día 19 de noviembre de 2007

43. Polo GLA, Iborra LE, Ferri NB, V Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patol3gica Sarcoma Renal de C3lulas Claras de la Infancia,

Sustraído de la direcci3n: <http://conganat.uninet.edu/autores/trabajos/T117/>

Consultado el día 19 de noviembre de 2007

44. Rizo AR, Gurnaluse BR, Jiménez GJ, VI congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica Histiocitoma fibroso maligno o Sarcoma de Scout. Estudio de 200 casos. Sustraído de la dirección:<http://conganat.sld.cu/autores/trabajos/T441/index.html>

Consultado el día 23 de noviembre de 2007

45. Camacho MR, et al, Sarcoma embrionario indiferenciado hepático. ¿Es factible su curación con terapia multimodal?, Rev Mex de Cirugía Pediátrica 2005;12(2)81-85

46. Lobo C, et al, Sarcoma indiferenciado (embrionario) hepático. Presentación de un caso pediátrico de evolución favorable. Sustraído de la dirección:

http://www.conganat.org/7congreso/trabajo.asp?id_trabajo=284&tipo=2

Consultado el día de 28 noviembre 2007

47. Archilla PF, Tratamiento quimioterapéutico convencional en rabdomiosarcomas embrionario. Resistencia a drogas y modulacion antigenica. Para obtener el grado de doctor en Cirugía y Medicina, Granada, Dicimembre 2005.

48. Instituto Nacional de Cancer. Rabdomiosarcoma infantil sin tratamiento previo. Sustraído de la dirección:<http://www.cancer.gov/espanol/pdq/tratamiento/rabdomiosarcomainfantil/HealthProfessional/page5> Consultado el día 11 de octubre del 2007

49. VADEMECUM de la A a la Z Sustraído de la dirección: <http://www.iqb.es/cbasicas/farma/farma04/indicea.htm>. Consultado el día 19 de noviembre de 2007

50. Instituto Nacional del Cáncer, Diccionario de cáncer, Doxorubicina, Sustraído de la dirección:http://www.nci.nih.gov/templates/db_alpha.aspx?lang=spanish&CdrlD=560140 Consultado el día 23 de noviembre de 2007

51. Asofarma Centroamérica, sustraído de dirección:
<http://www.farmaciasahumada.cl/stores/fasa/html/MFT/PRODUCTO/P3413.HTM>

consultado el día 2 de Diciembre de 2007

52. Etoposido, sustraído de dirección: consultado el día 2 de Diciembre de 2007
Mefalan (Melphalan, Lakeran, L-Pam), El Centro Clínico Warren Grant Magnuson,
sustraído de la dirección:

http://www.cc.nih.gov/ccc/patient_education/CaTxsp/melfalans.pdf consultado el
día 2 de Diciembre de 2007

53. Pérez MA, et al, Topotecán en el tratamiento de niños con tumores sólidos
refractarios o recidivantes, [An Pediatr \(Barc\). 2003 Aug;59\(2\):143-8.](#)

54. Sánchez D.G., Rbdomiosarcoma. Características socioeconómicas y
abandono de su tratamiento. Acta Pediatr Méx 2001; 22(3) : 172-176.