

HOSPITAL CLÍNICO-QUIRÚRGICO DOCENTE
“COMANDANTE MANUEL FAJARDO RIVERO”
SANTA CLARA, VILLA CLARA

INFORME DE CASO

RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO NASOSINUSAL

Por:

Dra. María Cristina Molina Mesa¹, Dr. Juan Carlos Valdés Castellano² y Dr. Ariel Cabrera Pérez³

1. Especialista de I Grado en Otorrinolaringología. Instructora. ISCM-VC. Hospital “Cmdte. Manuel Fajardo Rivero”. Santa Clara, Villa Clara.
2. Especialista de I Grado en Otorrinolaringología. Instructor. ISCM-VC. Hospital “Cmdte. Manuel Fajardo Rivero”. Santa Clara, Villa Clara.
3. Residente de primer año de Otorrinolaringología. Hospital Universitario “Arnaldo Milián Castro”. Santa Clara, Villa Clara. e-mail: arielcabrera@medscape.com

Descriptorios DeCS:

RABDOMIOSARCOMA EMBRIONAL

Subject headings:

RHABDOMYOSARCOMA, EMBRYONAL

El rhabdomiosarcoma (RMS), el sarcoma indiferenciado y el linfoma no Hodgkin, representan la mayoría de los tumores nasosinusales no epiteliales. Entre los rhabdomiosarcomas de la cabeza y el cuello, el 14 % surge en la cavidad nasal y el 10 % en los senos paranasales¹.

Es el tipo más frecuente de los sarcomas de partes blandas y ocupa el tercer lugar en la incidencia de los tumores sólidos extracraneales, después del neuroblastoma y el tumor de Wilms².

Para su diagnóstico, además de una historia clínica, examen físico y determinaciones básicas de laboratorio, ha de realizarse una completa determinación del estado de los ganglios linfáticos, así como una detallada valoración del grado de extensión del tumor primario mediante técnicas imagenológicas; el estudio anatomopatológico de la lesión es definitivo^{3,4}.

Presentación del paciente

Se trata de un paciente masculino de 20 años, que acude a la consulta de Otorrinolaringología porque desde hacía dos meses presentaba obstrucción nasal y secreción sanguinolenta y fétida. Al realizar examen físico por rinoscopia anterior, se visualiza una masa grisácea-violácea que ocupa casi la totalidad de la fosa nasal izquierda. Se ingresa y se realizan estudios complementarios, radiológicos y procedimientos para su diagnóstico: Hemograma: Hb: 12,8 g/l, hematócrito: 29 vol; coagulograma: tiempo de sangramiento: 1min, tiempo de coagulación: 7min; grupo: 0 y factor: Rh+; cultivo de secreciones nasales: sin crecimiento bacteriano; radiografía de senos paranasales (24/05/2005): Opacidad del seno maxilar izquierdo que ocupa la nasofaringe y se extiende hasta las celdas etmoidales, sin destrucción ósea y engrosamiento mucoso marginal del seno maxilar derecho; tomografía axial computadorizada (27/05/2005): Imagen hiperdensa que ocupa la nasofaringe y se extiende hasta la fosa nasal izquierda y el seno maxilar homolateral, sin que exista evidencia de rotura de la cortical ósea ni abombamiento alguno. Las celdas etmoidales derechas también aparecen tomadas por extensión de la masa de neoformación nasosinusal, pero sin rotura de sus paredes (Figs1,2).



Fig 1 Imagen hiperdensa en la nasofaringe y fosa nasal izquierda.



Fig 2 Imagen tumoral en celdas etmoidales.

En el examen audiométrico se halló hipoacusia de conducción moderada de oído izquierdo (50 db). Se realiza biopsia del tejido de fosa nasal, cuyo estudio hístico informa que la muestra examinada no resultó útil para el diagnóstico. Se toma nuevamente muestra para realizar biopsia de nasofaringe por rinoscopia posterior forzada y de seno maxilar izquierdo, según la técnica de Caldwell- Luc, y se informa la presencia de zonas de necrosis con áreas de calcificación y proceso inflamatorio; las mismas son enviadas al Centro Nacional de Referencia de Anatomía Patológica, donde se concluye como un rabdiomiosarcoma embrionario.

Comentario

Los cánceres del seno maxilar son los más comunes de los que se localizan en los senos paranasales. De ellos, más del 70 % son rabdomiosarcomas, y su más frecuente localización es en la cabeza y el cuello⁵.

Según algunos autores, existen productos industriales que pueden estar relacionados con el cáncer del seno paranasal y de la cavidad nasal^{6,7}. En nuestro caso, no se encontró ningún factor causal.

Los carcinomas de la nariz y senos paranasales pueden alcanzar un tamaño considerable antes de manifestar signos y síntomas^{8,9}. Tanto es así, que nuestro paciente comenzó con manifestaciones nasosinusales inespecíficas dos meses antes de acudir a consulta, y al realizar el examen por rinoscopia, se encontró una masa de neoformación que ocupaba casi la totalidad de la fosa nasal izquierda.

El tratamiento inmediato de pacientes con cánceres de cabeza y cuello es el más eficaz, aunque ocasionalmente la cirugía de rescate o la radioterapia, según sea apropiado, pueden ser exitosas¹⁰. La supervivencia de este paciente se debe a la aplicación de tratamientos multidisciplinarios adaptados a grupos específicos de riesgo, a la identificación precisa de los distintos estadios y a los avances en las medidas de sostén.

Referencias bibliográficas

1. Schantz SP, Harrison LB, Forastiere AA. Tumors of the nasal cavity and paranasal sinuses, nasopharynx, oral cavity, and oropharynx. In: De Vita VT, Hellman S, Rosenberg SA. Cancer: principles and practice of oncology. 5th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven Publishers; 1997. p. 741-801.
2. Beddis IR, Mott MG, Bullimore J. Nasopharyngeal rhabdomyosarcoma and Gorlin's naevoid basal cell carcinoma syndrome. In: Thawley SE, Panje WR, Batsakis JG. Comprehensive management of head and neck tumors. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1999.p. 132-6
3. Laramore GE. Nasal cavity and paranasal sinuses. In: Turner SL, Tiver KW, Boyages SC. American Joint Committee on Cancer. AJCC cancer staging manual. 6th ed. New York: Springer; 2002. p. 59-67.
4. Jinwei HU, Shunli L, Jianhua G. Embryonal rhabdomyosarcoma of the middle ear. Otolaryngol Head Neck Surg. 2002;126:690-2.
5. Goldenberg D, Golz A, Fradis M. Malignant tumors of the nose and paranasal sinuses: a retrospective review of 291 cases. Ear Nose Throat J. 2001;80(4):272-7.
6. Raney RB, Anderson JR, Kollath J. Late effects of therapy in 94 patients with localized rhabdomyosarcoma of the orbit: report from the intergroup rhabdomyosarcoma study. Med Pediatr Oncol. 2001;34(6):413-20.
7. Mendenhall WM, Riggs CE, Cassisi NJ. Treatment of head and neck cancers. In: DeVita VT, Hellman S, Rosenberg SA. Cancer: principles and practice of oncology. 7th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 662-732.
8. Miser JS, Triche TJ. Other soft tissue sarcomas of childhood. In: Pizzo PA, Poplack DG. Principles and practice of pediatric oncology. 3^{ra} ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1997. p. 865-88.
9. Sorensen PH, Lynch JC, Qualman SJ, Tirabosco RL, Maurer HM, Bridge JA, et al. PAX3-FKHR and PAX7-FKHR gene fusions are prognostic indicators in alveolar rhabdomyosarcoma: a report from the children's oncology group. J Clin Oncol. 2002;20:2672-9.
10. Gallardo CI, Magaña CR, Hernández MJ, Labra A, Delgado DA. Incidencia y diagnóstico de los tumores nasosinusales manejados endoscópicamente en el Hospital general de México. An Otorrinolaringol Mex. 2006;51(1):3-5.