

Rabdomiosarcoma embrionario de oído. A propósito de un caso

Luis Cueto • Ana Canabal • A. Blanco • J. Sabaté

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Virgen Macarena. Sevilla.

Se describe un caso de rabdomiosarcoma embrionario de oído en una niña de cinco años de edad que debuta clínicamente con síntomas de otitis media.

La TC pone de manifiesto una lesión de densidad de partes blandas que capta tenuemente contraste situado en el CAE derecho. Se aprecian áreas osteolíticas en peñasco, clivus y arco cigomático.

En la RM se aprecia una lesión hipointensa en T1 con marcado realce tras la inyección de Gd-DPTA.

Se discute la aportación de las técnicas de imagen al diagnóstico de este tumor.

Palabras clave: Rabdomiosarcoma embrionario. Oído. TC. RM.

Ear embryonic rabdomiosarcoma. A case report

A case of embryonic rabdomiosarcoma in the ear of a 5-year-old girl who initially shows clinical symptoms of otitis media. The CT reveals a dense lesion of soft tissue which shows up slightly in the right external auditory channel. Also of interest were osteolytic areas in the petrous, clivus and zygomatic arch.

A hypointensive lesion with marked enhancement after Gd-DPTA injection is observed. Discussed are the imaging methods used in the diagnosis of this tumor.

Key words: Embryonic rabdomiosarcoma. Ear. CT. MR.

El rabdomiosarcoma es un tumor infrecuente aunque es el sarcoma de tejidos blandos más frecuente en la infancia, representando el 5% de todos los cánceres que afectan a niños menores de cinco años de edad¹.

El rabdomiosarcoma embrionario es el subtipo histológico más frecuente². En el oído se presentan clínicamente como cuadros de otitis media crónica que no responden a tratamiento, teniéndose que llegar al diagnóstico mediante biopsia intraoperatoria. La extensión tumoral a zonas limítrofes puede producir alteraciones de los pares craneales.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de una niña de cinco años de edad que aqueja dolor y supuración del oído derecho de cuatro meses de evolución. Ingresa en nuestro hospital por desviación de la comisura bucal, parálisis del sexto par craneal y sensación de mareos.

Se practica tomografía computarizada (TC) de peñascos sin y con contraste yodado apreciándose una lesión de densidad de partes blandas que capta tenuemente el contraste situada en el conducto auditivo externo (CAE) derecho (fig. 1). Con ventana

ósea se aprecia destrucción interna del peñasco respetándose la cadena osicular del oído medio y erosión del clivus, mastoides y arco cigomático (fig. 2).

En la resonancia magnética (RM) la lesión del CAE es isointensa respecto al músculo tal como se visualiza en cortes sagitales potenciados en T1 (fig. 3). En la proyección coronal tras la inyección de gadolinio se pone de manifiesto la invasión tumoral del lóbulo temporal derecho representada como una masa hipointensa de morfología ovoidea que protruye hacia el lóbulo tem-

Cueto L, Canabal A, Blanco A, et al. Rabdomiosarcoma embrionario de oído. A propósito de un caso. *Radiología* 2002;44(6):247-249.

Correspondencia:

LUIS CUETO ÁLVAREZ. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen Macarena. Avda. Dr. Fedriani, 3. 41009 Sevilla.

Recibido: 4-II-2002.

Aceptado: 18-VI-2002.

Fig. 1.—TC: masa de densidad de partes blandas que ocupa el CAE derecho.

Fig. 2.—TC: con ventana ósea se aprecia destrucción interna del peñasco estando respetados el martillo y el yunque.

Fig. 3.—RM corte sagital SE-T1. TR 430, TE 12. Masa en el CAE, isointensa respecto a los músculos visibles en el mismo corte.

Fig. 4.—RM corte coronal tras inyección de Gd-DPTA: masa nodular hipercaptante de morfología redondeada que representa invasión hacia el lóbulo temporal derecho.

pral (fig. 4). Como hallazgo accidental se apreció un quiste aracnoideo temporal izquierdo.

La biopsia intraoperatoria demostró la existencia de un rabdomiosarcoma embrionario. El diagnóstico definitivo fue el de rabdomiosarcoma embrionario grado III con parálisis facial derecha y afectación del sexto par craneal.

DISCUSIÓN

Los rabdomiosarcomas comprenden tres subtipos histológicos: embrionario, alveolar y pleomórfico³. Aproximadamente el 60% son de tipo embrionario originándose en estructuras tapizadas por mucosa como la nasofaringe, canal auditivo y tractos genitourinario y gastroduodenal.

Su evaluación pronóstica depende del grupo clínico y la estadificación.

El grupo clínico se basa en la resecabilidad del tumor. Grupo I: resección completa. Grupo II: gran resección con resto tumoral microscópico o resección completa con ganglios invadidos y/o extensión a órganos adyacentes. Grupo III: enfermedad residual importante. Grupo IV: metástasis a distancia⁴.

Para hacer la estadificación se aplica el sistema TNM incluyendo la localización del tumor (favorable o desfavorable), tamaño (mayor o menor de 5 cm), invasión local (T1 o T2), adenopatías asociadas (N0 o N1) y metástasis a distancia (M0 o M1). La localización en el oído se incluye en los lugares no favorables³.

El rabdomiosarcoma embrionario de oído es un tumor infrecuente que se desarrolla a partir del propio oído medio de los músculos de la trompa de Eustaquio o de restos mesenquimatosos primitivos, diseminándose a través del peñasco⁵. Las metástasis a los ganglios linfáticos son relativamente frecuentes y la afectación meníngea instaura un peor pronóstico⁶.

Clínicamente se manifiestan como otitis media rápidamente progresiva, parálisis facial y afectación de otros pares craneales por invasión tumoral⁷.

Los estudios de imagen mediante TC revelan una masa de partes blandas que realza tenuemente con contraste yodado, siendo la técnica de elección para el estudio de la destrucción ósea. La RM delimita mejor la lesión de partes blandas así como la afectación ganglionar y meníngea aunque las intensidades de estos tumores no son específicas ya que son isointensos o discretamente hiperintensos respecto al músculo en T1 y marcadamente hiperintensos en T2. Tras la inyección de gadolinio muestra un intenso realce⁸. La RM puede delimitar infiltración tumoral en estructuras vecinas tal como ocurre en el caso que presentamos en el que la infiltración al lóbulo temporal se demostró mediante esta técnica y no por medio de la TC.

Adicionalmente la RM se puede utilizar tras la cirugía para identificar tumor residual o recidiva en el lecho quirúrgico⁹.

El diagnóstico diferencial de las lesiones destructivas del hueso temporal en niños incluye el colesteatoma congénito que se presenta como una lesión bien delimitada en la punta del peñasco, el colesteatoma adquirido suele erosionar el muro del ático o la cadena de huesecillos, el carcinoma de células escamosas, el adenocarcinoma y la histiocitosis de células de Langerhans. En conjunto salvo las dos primeras entidades que pueden tener hechos característicos, las restantes son indiferenciables necesitando la biopsia quirúrgica para establecer el diagnóstico¹⁰.

AGRADECIMIENTO

A Dña. Ana Mosquero Soriano. Servicio de Fotografía. Departamento de Anatomía. Facultad de Medicina. Universidad de Sevilla.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hasso AN, Vignaud J, Bird CR. Pathology of the temporal bone and mastoid. In: Newton TH, Hasso AN, Dillon WP, eds. Computed Tomography of the head and neck. 1st ed. New York: Raven. 1988:5-9.
2. Raney RB Jr, Tefft M, Hays DM, Triche TJ. Rhabdomyosarcoma and the undifferentiated sarcomas. In: Pizzo PA, Poplack DG, eds. Principles and practice of pediatric oncology. Philadelphia: Lippincott 1993;769-94.
3. Pappo AS, Shapiro DN, Crist WM, Maurer HM. Biology and therapy of pediatric rhabdomyosarcoma. J Clin Oncol 1995;13:2123-39.
4. Baker KS, Anderson JR, Link MP. Benefit of intensified therapy for patients with local or regional embryonal rhabdomyosarcoma: Results for the Intergroup Rhabdomyosarcoma. Study IV. J Clin Oncol 2000;18:2427-34.
5. Castillo M, Pillsbury III HC. Rhabdomyosarcoma of the middle ear: Imaging features in two children. AJNR 1993;14:730-3.
6. Astesi L, Sbrocca M. Embryonal rhabdomyosarcoma of the middle ear: description of a case with long-term survival. Acta Otorhinolaryngol Ital 1990;10:187-91.
7. Lavitra A, Davidson R, Gilles F. Neurologic manifestations of embryonal rhabdomyosarcoma of the middle ear cleft. J Pediatric 1972; 80:596-602.
8. Yousem DM, Lexa FJ, Bilaniuk LT, Zimmerman RI. Rhabdomyosarcomas in the head and neck: MR imaging evaluation. Radiology 1990;177:683-6.
9. Lang P, Johnston JO, Arenal-Romero F, Gooding CA. Advances on MR imaging of pediatric musculoskeletal neoplasm. Magn Reson Imaging Clin N Am 1998;6:579-604.
10. Artesi L, Sbrocca M. Embryonal rhabdomyosarcoma of the middle ear: description of a case with long-term survival. Acta Otorhinolaryngol Ital 1990;10(2):187-91.