

## Rabdomiosarcoma de cuello

### Neck rhabdomyosarcoma

Alejandra Arellano Bárcenas<sup>1\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-8524-9504>

<sup>1</sup>Universidad Nacional Autónoma de México. Estados Unidos Mexicanos.

\*Autor para correspondencia: [alejandra\\_arella@hotmail.com](mailto:alejandra_arella@hotmail.com)

#### RESUMEN

**Introducción:** Los tumores que se originan de células mesenquimatosas se denominan sarcomas. Estas células, en etapa embrionaria, dan origen al músculo esquelético y liso, al tejido adiposo, hueso y cartílago. El término rabdomiosarcoma hace referencia a células mesenquimatosas con potencial para diferenciarse hacia células del músculo esquelético, y para establecerse en sitios donde normalmente no se encontrarían. Estas neoplasias de cabeza y cuello son muy poco frecuentes en la población adulta.

**Objetivo:** Presentar caso interesante con rabdomiosarcoma de cuello.

**Caso clínico:** Adulto masculino, 22 años de edad, con crecimiento continuo de masa cervical derecha de 6 meses de evolución, quién fue sometido a resección quirúrgica previa en otro centro hospitalario, por médicos generales, con diagnóstico probable de lipoma y por los resultados en la biopsia transoperatoria de lesión compatible con rabdomiosarcoma, deciden suspender el procedimiento quirúrgico, derivando al paciente al especialista.

**Conclusiones:** Aunque la prevalencia del rabdomiosarcoma de cuello es baja en población adulta, hay que considerar su presencia en todo enfermo con masa tumoral en el cuello, realizar un examen físico detallado, exceresis de la tumoración y su análisis histológico para realizar diagnóstico preciso.

**Palabras clave:** rabdomiosarcoma; tumores; cabeza-cuello.

**ABSTRACT**

**Introduction:** Tumors that originate from mesenchymal cells are called sarcomas. These cells, in the embryonic stage, give rise to skeletal and smooth muscle, adipose tissue, bone and cartilage. The term rhabdomyosarcoma refers to mesenchymal cells with the potential to differentiate into skeletal muscle cells, and to establish in sites where they would not normally be found. These head and neck neoplasms are very rare in the adult population.

**Objective:** To report an interesting case with neck rhabdomyosarcoma.

**Clinical report:** The case of a 22 years- old male patient, with continuous growth of the right cervical mass of 6 months of evolution is reported here. This patient underwent previous surgical resection in another hospital by general practitioners, with probable diagnosis of lipoma. The results of the intraoperative biopsy of the lesion were compatible with rhabdomyosarcoma and it was decided to suspend the surgical procedure, referring the patient to a specialist.

**Conclusions:** Although the prevalence of neck rhabdomyosarcoma is low in the adult population, its presence must be considered in all patients with a tumor mass in the neck, and a detailed physical examination must be performed. Likewise, the exceresis of the tumor and its histological analysis must be carried out to reach the precise diagnosis.

**Keywords:** rhabdomyosarcoma; tumors; head-neck

Recibido: 12/05/2021

Aceptado: 14/06/2021

## Introducción

Se define una masa en cuello como una lesión congénita o adquirida, visible, palpable al examen físico, e identificable en estudio de imagen, siendo las principales etiologías en el paciente adulto los procesos neoplásicos <sup>(1)</sup>.

Más del 90 % de estas neoplasias son de histología escamosa, y solo el 2 % corresponden a sarcomas. Los sarcomas son tumores que se originan de células mesenquimatosas, las cuales desde etapa embrionaria tienen el potencial para dar origen al músculo esquelético y liso, al tejido adiposo, hueso y cartílago.<sup>(2)</sup> Nos referimos específicamente a rhabdomioma, cuando las células mesenquimatosas tienen el potencial para diferenciarse hacia células del músculo esquelético, e inclusive pueden establecerse en lugares totalmente inusuales como la vejiga urinaria.<sup>(3)</sup>

La mayoría de los casos de rhabdomiomas se presentan de forma esporádica, sin ningún factor de riesgo o de predisposición reconocible y solo una pequeña porción de estos, están relacionados con factores genéticos.<sup>(4)</sup>

Existen hallazgos en la exploración física que se asocian a mal pronóstico; masa fija a planos profundos o tejidos adyacentes, consistencia firme, tamaño mayor a 1,5 cm, alteración de piel adyacente y presencia de adenopatías.<sup>(5)</sup>

Histológicamente, existen cuatro subtipos:

1) botrioides generalmente con el mejor pronóstico, 2) embrionario, con un pronóstico intermedio, 3) alveolar, con el peor pronóstico, y 4) sarcoma indiferenciado (pleomórfico), también con un mal pronóstico, el cual se presenta principalmente en pacientes entre 30 y 50 años de edad y difícilmente se observa en niños.<sup>(6)</sup>

Por ser una enfermedad poco frecuente en el adulto se decide presentar un caso interesante con un rhabdomioma de cuello.

## Caso clínico

Paciente masculino de 22 años de edad, con crecimiento continuo de masa cervical posterior derecha de 6 meses de evolución, sin antecedentes patológicos de importancia, quien fue sometido a resección quirúrgica previa en otro centro

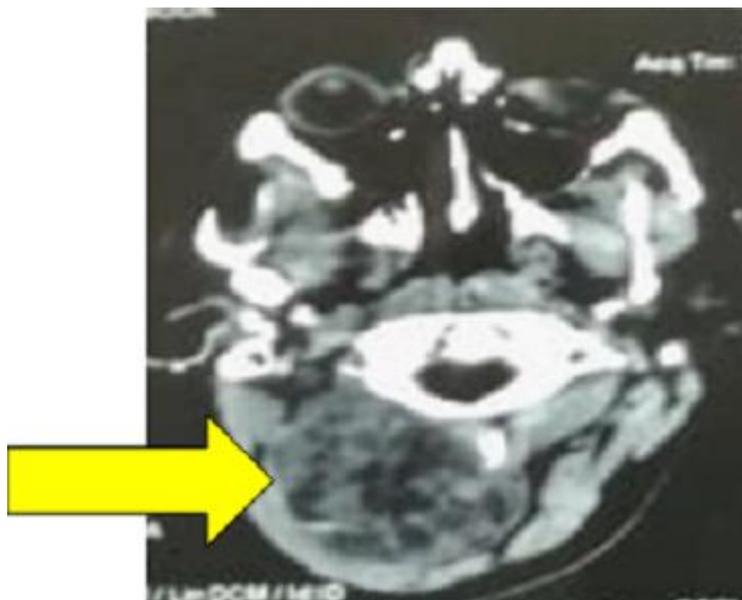
hospitalario, por médicos generales, con diagnóstico probable de lipoma. Por los resultados de la biopsia transoperatoria, donde se visualiza fibras musculares con infiltrado inflamatorio asociado, moderada cantidad de tejido fibrocolagenoso perimisial, presencia de abundantes fibras musculares pequeñas atípicas con necrosis segmentaria, lesión compatible con rabdomiosarcoma, deciden suspender el procedimiento quirúrgico, derivando al paciente al especialista en otorrinolaringología.

A la exploración física se observa, masa cervical posterior derecha de 10 centímetros de diámetro aproximadamente, dura, dolorosa a la palpación, adherida a planos profundos, se palpan adenomegalias peri-tumorales, resto de exploración sin alteraciones (Fig. 1).



Fig. 1 - Masa cervical en región posterior derecha del cuello.

El paciente se presenta con tomografía computarizada simple de cabeza y cuello, donde se evidencia lesión de aproximadamente 10 centímetros de diámetro en región posterior cervical derecha con erosión de las láminas de los cuerpos vertebrales cervicales (Fig. 2)



**Fig. 2** -Tomografía simple de cuello, con lesión en región posterior derecha que erosiona los cuerpos vertebrales.

Se procede a realizar análisis del caso en conjunto con cirujano oncólogo para definir terapéutica, planteándole al paciente y familiares la necesidad de realizar estudios complementarios para estadificación completa y posteriormente dependiendo de los resultados, muy probablemente se realizaría resección quirúrgica con radioterapia complementaria.

Finalmente, el paciente decide solicitar alta voluntaria, para iniciar terapéutica con medicina alternativa, por lo que el seguimiento del paciente se interrumpe.

## Discusión

Cualquier paciente que consulte por presentar una masa en el cuello, constituye un desafío diagnóstico y terapéutico, ya que la región cervical contiene importantes estructuras de diversos sistemas de nuestro organismo (vascular, respiratorio, digestivo, nervioso, endocrino, inmunológico, músculo esquelético), y todas tienen la posibilidad de desarrollar patología, siendo la principal manifestación, una masa cervical. De ahí que el diagnóstico diferencial sea muy extenso e incluya todas las estructuras de la región. Además, las masas en cuello

son motivo frecuente de consulta, pueden afectar a todos los grupos de edades y ser la expresión de una enfermedad local o sistémica, aunque con frecuencia es el resultado de una inflamación de origen viral o bacteriana autolimitada y se resuelve en semanas.

Se sabe que el grupo etario es el primer parámetro que debe considerarse, ya que en niños y adultos jóvenes las lesiones inflamatorias abarcan cerca de 80 % de los casos, siempre existiendo excepciones, lo que claramente sucedió en este caso, mientras que en adultos mayores de 40 años de edad el porcentaje de patología maligna es más alto. Por tanto, es de suma importancia que el médico de primer contacto, a quien acude inicialmente el paciente, conozca las enfermedades y establezca adecuado diagnóstico y manejo o remita al paciente a un especialista, cuando el caso lo amerite. La ausencia en la detección de los síntomas y signos de alarma de una enfermedad seria y peligrosa puede retardar el diagnóstico e incrementar la morbimortalidad.

La evaluación de la extensión tumoral al momento del diagnóstico de estas neoplasias, es de suma importancia, ya que la terapia y el pronóstico dependen del grado que el tumor se disemine del sitio primario, para lo anterior el sistema TNM (tamaño y localización del tumor, la presencia de ganglios y de metástasis), con base en la evaluación preoperatoria del tamaño tumoral, la presencia o no de ganglios, así como de metástasis, es ampliamente utilizado en los adultos.<sup>(7)</sup>

Esta valoración debe constar como mínimo de tomografía computarizada de tórax y de abdomen, aspiraciones y biopsias bilaterales de médula ósea y gammagrafía ósea.

Actualmente las tres modalidades terapéuticas son: resección quirúrgica (si es posible), radioterapia para el control de la enfermedad residual y quimioterapia sistémica (para citoreducción primaria o erradicación de metástasis).<sup>(8)</sup>

Consideramos este caso clínico enriquecedor para el ejercicio académico, no solo de la otorrinolaringología, sino también de la medicina general, por diferentes motivos: desde la baja prevalencia documentada para este tipo de neoplasias en adultos jóvenes, el rápido crecimiento tumoral en este caso clínico, el haber contado con tomografía y resultado de biopsia transoperatoria que permitieron integrar el diagnóstico inicialmente. Desgraciadamente, fue imposible el estudio completo del caso, debido a la decisión del paciente de pedir alta voluntaria y la interrupción del tratamiento, lo que no permitió la estadificación completa ni el inicio de la terapéutica sugerida por la literatura internacional. También, desafortunadamente, se tuvo pérdida de comunicación con el paciente, por lo que se desconoce su estado actual.

Se concluye que, aunque el rhabdomioma de cuello tiene una baja prevalencia en población adulta, hay que considerar su presencia en todo enfermo con masa tumoral en el cuello, realizar examen físico detallado, que incluya biopsias por punción con aguja fina para un mejor acercamiento diagnóstico y de ser posible, la extracción de la tumoración en estadios tempranos con el análisis histopatológico de la pieza quirúrgica completa, para realizar diagnóstico preciso y mejorar el pronóstico de los pacientes.

## Referencias bibliográficas

1. Echegaray-Sánchez H, Bosque-Méndez J, Soto-Becerril O, Gómez-de la Cruz C, Ramírez-Ramírez A. Abordaje diagnóstico de la masa en cuello para el paciente adulto. Rev Hosp Jua Mex 2019 [acceso 12/11/2020];86(3):130-9. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/juarez/ju-2019/ju193e.pdf>
2. Figueroa-Carbajal J, Cárdenas-Cardós R, Rivera-Luna R, Castellanos-Toledo A. Rhabdomioma, experiencia de siete años en el Instituto Nacional de Pediatría. Rev. Gaceta mexicana oncología. 2019 [acceso 12/11/2020]; Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-gaceta-mexicana-oncologia-305-articulo-rhabdomioma-experiencia-siete-anos-el-X1665920110871408>.

3. Wexler L, Meyer W, Helman L. Rhabdomyosarcoma and the Undifferentiated Sarcomas. En: Pizzo PA, Poplack DG, Eds. Principles & Practice of Pediatric Oncology. 1997. Editorial Lippincott JB. 5th Ed.p.799-829
4. Crist W, Garnsey L, Beltangady M. Prognosis in children with rhabdomyosarcoma: A report of the Intergroup Rhabdomyosarcoma Studies I and II. Intergroup Rhabdomyosarcoma Committee J Clin Oncol.1990;8(3):443-52. DOI: <https://10.1200/JCO.1990.8.3.443>
5. Pynnonen M, Gillespie M, Roman B, Rosenfeld R, Tunkel D, Bontempo L. Clinical practice guideline: evaluation of the neck mass in adults. Otolaryngol Neck Surg 2017;157(2 Suppl): S1-30. DOI: <https://10.1177/0194599817722550>
6. Newton W, Gehan E, Webber B. Classification of rhabdomyosarcoma and related sarcomas: Pathologic aspects and proposal for a new classification. An Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. Cancer. 1995;76(6):1073-85 DOI: [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19950915\)76:6<1073::aid-cncr2820760624>3.0.co;2-l](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19950915)76:6<1073::aid-cncr2820760624>3.0.co;2-l).
7. Pedrick T, Donaldson S, Cox R. Rhabdomyosarcoma: the Stanford experience using a TNM staging system. J. Clin. Oncol. 1986;4(3):370-8. DOI: <https://10.1200/JCO.1986.4.3.370>
8. Rosen G. Preoperative (neoadjuvant) chemotherapy for osteogenic sarcoma: A ten-year experience. Orthopedics.1985 [acceso 12/11/2020];8(5):659-64. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3867864/>

### Conflicto de intereses

La autora no refiere conflicto de intereses.