

Rabdomiosarcoma laríngeo en un adulto, descripción de un caso y revisión de la literatura

Adult laryngeal rhabdomyosarcoma. Case report and literature review

Andrés González F.¹, Ignacio Sanhuesa T.¹, Diego F. Regalado B.², Alba Larrea R.³

Resumen

El rabdomiosarcoma laríngeo es un cáncer infrecuente en cabeza y cuello, y aún más en adultos. Describimos el caso de un varón de 55 años con un rabdomiosarcoma del músculo cricoaritenideo posterior izquierdo tratado mediante laringectomía total y linfadenectomía funcional bilateral.

Palabras clave: Rabdomiosarcoma, oncología, cabeza y cuello, sarcoma, laríngeo.

Abstract

Laryngeal rhabdomyosarcoma is an uncommon cancer in head and neck, especially in adults. We report a 55 years old male with a rhabdomyosarcoma from the left posterior cricoarytenoid muscle treated with a total laryngectomy and double functional cervical lymphadenectomy.

Keywords: Rhabdomyosarcoma, oncology, head and neck, sarcoma, larynx.

¹Servicio de Otorrinolaringología, Complejo Hospitalario De Navarra. Pamplona, España.

²Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Reina Sofía. Tudela, España.

³Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario de Navarra. Pamplona, España.

Los autores declararon no tener conflictos de interés.

Recibido el 20 de junio de 2021. Aceptado el 7 de noviembre de 2021.

Correspondencia:

Andrés González F.

Calle Carmen 11, 1ªA, 31001, Pamplona

Navarra, España

Email: andresgonfer@hotmail.com

Introducción

El rabdomiosarcoma es un cáncer poco frecuente de células mesenquimales que siguen una diferenciación muscular¹. Un 35% ocurre en cabeza y cuello, aunque su desarrollo en estructuras no orbitarias ni parameningeas, es de solo el 10%^{2,3}. Existen tres variantes histológicas: embrionario, alveolar y pleomórfico, siendo el primero especialmente frecuente en niños y el último casi exclusivo de adultos^{2,4,5}. Su tratamiento es multidisciplinario, y depende, fundamentalmente, de determinadas características prequirúrgicas y posquirúrgicas.

Caso Clínico

Varón de 55 años que acude por disfonía y odinofagia discreta. En la exploración nasofibrolaringoscópica se aprecia desplazamiento contralateral de la hemilaringe izquierda con parálisis de la cuerda vocal. Se realiza tomo-

grafía computada (TC) cervical donde se objetiva lesión de 37 mm de diámetro en región retrocricoidea izquierda, que se extiende inferiormente sobrepasando el límite inferior del cricoides (Figura 1A).

La lesión se biopsia, hallando una neoplasia constituida por células agrupadas en forma de nidos, pleomorfas, y fuertemente positivas para vimentina, desmina y actina muscular, compatible con rabdomiosarcoma. El estudio con PET-TC, encuentra ganglios hipercaptantes en ambas cadenas yugulo-carotídeas (Figura 1B). Se determina en comité oncológico multidisciplinario el tratamiento quirúrgico con laringectomía total, más linfadenectomía funcional bilateral, sin posibilidad de tratamiento adyuvante quimioterápico por insuficiencia hepática grave debida a una hepatitis C. La anatomía patológica definitiva de la pieza quirúrgica, lo clasifica como un rabdomiosarcoma embrionario fusocelular del músculo cricoaritenideo posterior izquierdo (Figura 2)

CASO CLÍNICO

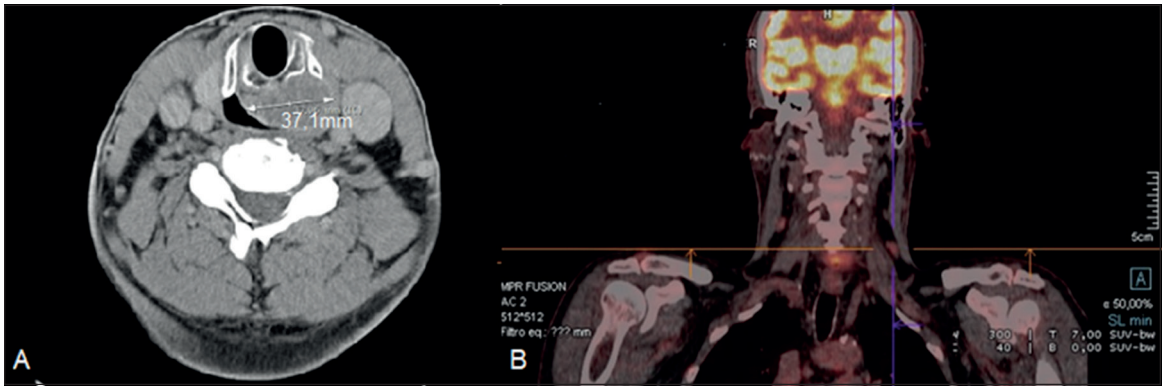


Figura 1. En (A) mostramos la imagen de TC previa a la cirugía, donde se puede ver una lesión retrocricoidea izquierda de 37,1 mm de diámetro máximo. En (B), mostramos la captación patológica en ambas cadenas yugulo-carotídeas.

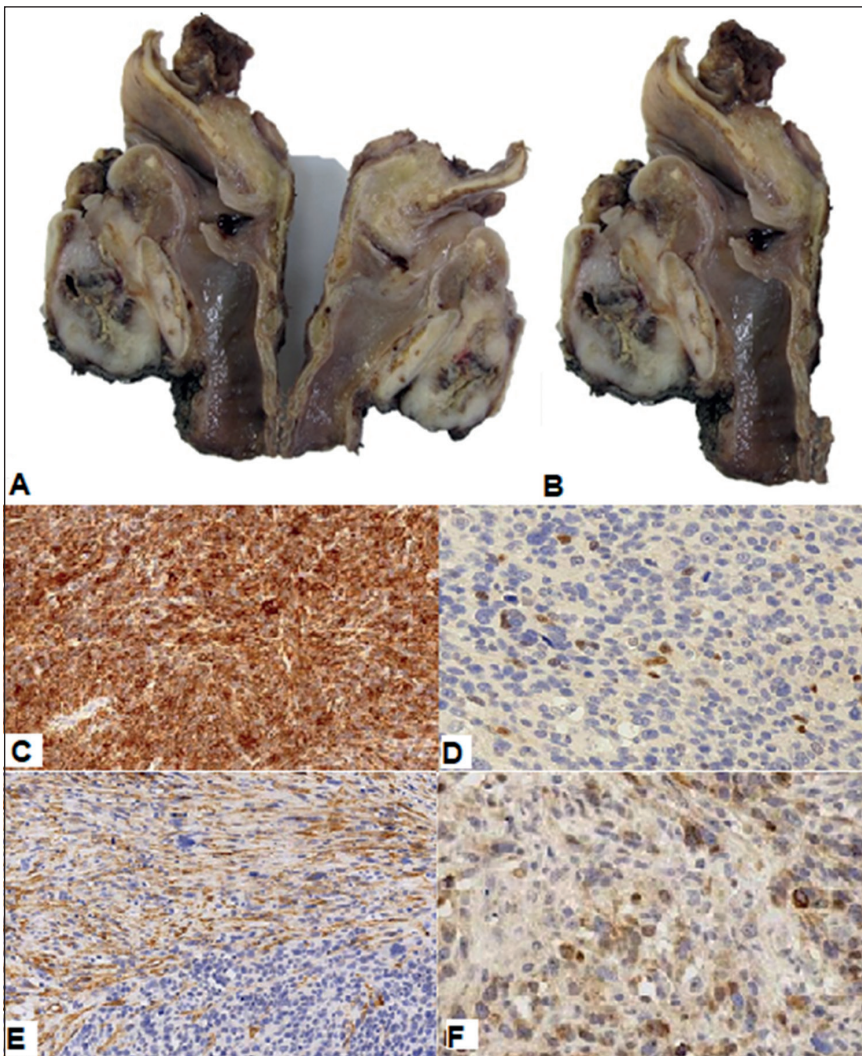


Figura 2. En (A) y (B) se puede identificar una lesión retrocricoidea que sobrepasa en límite inferior del cartilago cricoideas. En (C), (D), (E) y (F), se muestran cortes histológicos positivos para desmina, miogenina, actina muscular y MyoD1, respectivamente.

con márgenes libres. No hay ganglios linfáticos invadidos.

Tras 23 meses de supervivencia libre de enfermedad, aparece recidiva en la unión faringo-esofágica con metástasis múltiples cerebrales, pulmonares y abdominales. Actualmente, se encuentra con tratamiento paliativo.

Discusión

El rabdomiosarcoma es un tumor de origen mesenquimal, poco común en cabeza y cuello^{1,3,6-8}, suponiendo menos del 1% del total de neoplasias en estas regiones⁷. Se clasifican según su naturaleza histológica en embrionario (ERMS), alveolar (ARMS) y pleomórfico (o no clasificable en los otros grupos^{7,9}). Recientemente se han añadido otros tipos, como la forma botrioides y el de células fusiformes y esclerosantes con mutación MyoD1. En relación a nuestro paciente, el ERMS es más habitual en niños⁶, siendo extremadamente infrecuente en adultos^{6,10}, donde tiene peor pronóstico¹¹.

La clínica aparece precozmente y se relaciona directamente con la localización y afectación de estructuras deglutorias y fonatorias, lo que ofrece ventaja sobre otras localizaciones donde los síntomas son más tardíos¹¹. El protocolo de diagnóstico incluye estudio de extensión local por TC o resonancia magnética y confirmación por biopsia y estudio histopatológico e inmunohistoquímico. Esto último es fundamental por la determinación de proteínas específicas

del músculo como actina, miosina, desmina, mioglobina, proteína de banda Z y MyoD1. El 99% de los rabdomiosarcomas poseen tinciones positivas para desmina; mientras que la actina específica de músculo, la miogenina y la mioglobina son positivas en 95%, 95% y 78% respectivamente⁹. La presencia de miogenina es más habitual en neoplasias alveolares que en embrionarias, y supone un factor de mal pronóstico, independiente de la variante histológica y del estadio⁹. Pese a su origen mesenquimal, hasta 40% de los rabdomiosarcomas expresan proteínas epiteliales aberrantes como la citoqueratina e incluso marcadores neuroendocrinos como la enolasa específica neuronal y la proteína s-100, positivas hasta en el 19% de los casos⁹. El estudio ultraestructural con microscopio electrónico de transmisión puede ser de gran ayuda en los casos en los que la microscopía convencional y la inmunohistoquímica sean inconcluyentes⁹. En el caso del paciente anteriormente descrito, el perfil inmunohistoquímico principal de la pieza presentaba fuerte positividad para desmina, actina específica muscular y para miogenina, suponiendo un factor de mal pronóstico⁹. Todos los marcadores epiteliales y neuroendocrinos fueron negativos.

En relación al tratamiento, se realiza en base a las directrices del *Intergrup Rhabdomyosarcoma Study Group*^{12,13}, con la guía de tratamiento IRS-IV. Incluye una clasificación prequirúrgica que se divide en 4 etapas (Tabla 1), y una posquirúrgica, con 4 grupos (Tabla 2).

Tabla 1. Etapas prequirúrgicas del rabdomiosarcoma

Etapa	Localización de la neoplasia	Tumor (T)	Tamaño	Afectación ganglionar (N)	Afectación a distancia (M)
Etapa I	Órbita, cabeza y cuello (no regiones parameningeas) y tracto genitourinario (no próstata ni vejiga)	T1 o T2	A o B	Nx, N0 o N1	M0
Etapa II	Próstata, vejiga, extremidad, cráneo, región parameningea, tronco, retroperitoneo u otras	T1 o T2	A	Nx o N0	M0
Etapa III	Próstata, vejiga, extremidad, cráneo, región parameningea, tronco, retroperitoneo u otras	T1 o T2	A B	N1 Nx, N0 o N1	M0
Etapa IV	Cualquiera	T1 o T2	A o B	N0 o N1	M1

T1 implica que la neoplasia está confinada a su localización primaria, mientras que T2 conlleva invasión o fijación a estructuras vecinas; A supone un tamaño inferior o igual a 5 cm, mientras que B implica un tamaño superior a 5 cm; Nx conlleva el desconocimiento de afectación de ganglios linfáticos próximos, N0 la ausencia de afectación de los mismos, y N1 la invasión de éstos; M0 implica la ausencia de metástasis a distancia, M1 supone la presencia de metástasis a distancia.

CASO CLÍNICO

Tabla 2. Grupos posquirúrgicos del rabdomiosarcoma

Grupo	Descripción
Grupo 1	Enfermedad localizada, resección completa sin cáncer microscópico residual
A	Cáncer confinado a la localización original, completamente extirpado.
B	Cáncer infiltrante, completamente extirpado
Grupo 2	Resección subtotal
A	Resección subtotal con enfermedad microscópica residual
B	Resección completa con ganglios linfáticos afectados
C	Enfermedad residual microscópica y/o ganglionar
Grupo 3	Resección incompleta, o biopsia posquirúrgica con gran residuo neoplásico
Grupo 4	Metástasis al diagnóstico

En relación a nuestro caso, es un paciente con una etapa I y un grupo 1A. De la combinación de estas dos clasificaciones, surge el tratamiento adyuvante óptimo¹². En nuestro paciente, la terapia complementaria consiste en quimioterapia con vincristina y actinomicina (protocolo VA). La ausencia de invasión de ganglios linfáticos tras la extirpación de las cadenas yugulo-carotídeas, hace innecesaria la adición de ciclofosfamida; que sí estaría indicada y administrada junto a los otros quimioterápicos (protocolo VAC) en caso de existir enfermedad en ganglios¹². Por el mismo motivo, y por lograr una resección con márgenes libres de enfermedad, no está indicada la adición de radioterapia a la terapia. Su insuficiencia hepática no hizo posible su tratamiento óptimo. La recidiva, tras los casi dos años después de la intervención podría justificarse por no haber recibido el tratamiento idóneo según su etapa prequirúrgica y su grupo posquirúrgico.

La supervivencia global de este tipo de tumores ha mejorado desde la aparición de la IRS-IV, con una supervivencia de aproximadamente 78% a 5 años para los ERMS de pronóstico medio. Esto probablemente porque la dosis de ciclofosfamida es mayor que en la IRS-III, demostrando la utilidad de este agente alquilante en el ERMS.

Conclusión

El rabdomiosarcoma embrionario de cabeza y cuello es un tumor poco habitual en el área de otorrinolaringología. Para su correcto diagnóstico, son necesarios estudios de imágenes, estudio histológico e inmunohistoquímico. La clasificación pre y posquirúrgica son esenciales para el correcto enfoque terapéutico de esta patología.

Bibliografía

- Panda SP, Chinnaswamy G, Vora T, et al. Diagnosis and Management of Rhabdomyosarcoma in Children and Adolescents: ICMR Consensus Document. *Indian J Pediatr.* 2017;84(5):393-402. doi: 10.1007/s12098-017-2315-3.
- Leventhal DD, Spiegel J, Keane W. Laryngeal alveolar rhabdomyosarcoma involving the true vocal fold in an adult: Case report. *Ear Nose Throat J.* 2010;89(12):E8. doi: 10.1177/014556131008901203.
- Jain A, Singh SN, Singhal P, Sharma MP. A rare case of subglottic embryonal rhabdomyosarcoma: managed with the aim of organ preservation. *J Laryngol Otol.* 2015;129(1):106-109. doi: 10.1017/S002221511400293X.
- Hicks J, Flaitz C. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. *Oral Oncol.* 2002;38(5):450-9. doi: 10.1016/s1368-8375(01)00105-1.
- Mungan S, Arslan S, Küçükütülü E, Ersöz Ş, Çobanoğlu B. Pleomorphic Rhabdomyosarcoma Arising from True Vocal Fold of Larynx: Report of a Rare Case and Literature Review. *Case Rep Otolaryngol.* 2016;2016:8135967. doi: 10.1155/2016/8135967.
- Chen E, Ricciotti R, Futran N, Oda D. Head and Neck Rhabdomyosarcoma: Clinical and Pathologic Characterization of Seven Cases. *Head Neck Pathol.* 2017;11(3):321-326. doi: 10.1007/s12105-016-0771-0.
- Lee RJ, Lee KK, Lin T, Arshi A, Lee SA, Christensen RE. Rhabdomyosarcoma of the head and neck: impact of demographic and clinicopathologic factors on survival. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2017;124(3):271-279. doi: 10.1016/j.oooo.2017.05.507.
- Wu Y, Li C, Zhong Y, Guo W, Ren G. Head and neck rhabdomyosarcoma in adults. *J Craniofac Surg.* 2014;25(3):922-925. doi: 10.1097/SCS.0000000000000704.
- Okcu F, Hicks J, et al. Rhabdomyosarcoma in childhood and adolescence: Epidemiology, pathology and molecular pathogenesis. Disponible en: <https://www.uptodate-com.na-cdib.a17.csinet.es/contents/rhabdomyosarcoma-in-childhood-and->

- adolescence-epidemiology-pathology-and-molecular-pathogenesis?search=Rhabdomyosarcoma%20in%20childhood%20and%20adolescence:%20Epidemiology,%20pathology,%20and%20molecular%20pathogenesis&source=search_result&selectedTitle=1~150&usage_type=default&display_rank=1.
10. Ohba S, Matsumoto F, Fujimaki M, Ito S, Yokoyama J, Ikeda K. Embryonal rhabdomyosarcoma of the head and neck in an adult. *Auris Nasus Larynx*. 2012;39(3):326-328. doi: 10.1016/j.anl.2011.07.012.
 11. Mantilla JG, Xu H, Ricciotti RW. Primary Sarcomas of the Larynx: A Single Institutional Experience with Ten Cases. *Head Neck Pathol*. 2020;14(3):707-714. doi: 10.1007/s12105-019-01106-1.
 12. Raney RB, Anderson JR, Barr FG, et al. Rhabdomyosarcoma and undifferentiated sarcoma in the first two decades of life: a selective review of intergroup rhabdomyosarcoma study group experience and rationale for Intergroup Rhabdomyosarcoma Study V. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2001;23(4):215-220. doi: 10.1097/00043426-200105000-00008.
 13. Crist WM, Anderson JR, Meza JL, et al. Intergroup rhabdomyosarcoma study-IV: results for patients with nonmetastatic disease. *J Clin Oncol*. 2001;19(12):3091-3102. doi: 10.1200/JCO.2001.19.12.3091.