

Sarcoma botrioides del oído^()* (*Rabdomiosarcoma embrionario*)

Presentación de un caso

Por los Dres.:

LIANE BOREOLLA VACHER Y EDUARDO BELLAS LOSADA

El sarcoma botrioides es un tumor maligno poco corriente que ha sido encontrado habitualmente en la vagina, cuello del útero y vejiga. En niños, en los últimos años, se han señalado localizaciones especiales de esta neoplasia tales como nasofaringe,¹ amígdala,² paladar blando,² seno maxilar,³ colédoco,⁴ oído medio y mastoides.^{2, 3, 5, 6, 7} El sarcoma botrioides fue estudiado por primera vez por Spiegelber,⁸ en 1879 bajo el nombre de "Sarcoma colli uteri hydropicum papillare." Stobbs y Dargeon² a su vez fueron los primeros en llamar la atención sobre este tumor en niños, clasificándolo como rabdomiosarcoma embrionario. En la casuística de 39 rabdomiosarcomas de Horn y Enterline,³ aparecen 5 casos de sarcoma botrioides, uno de cuello de útero, uno de colédoco, otro de nasofaringe, uno de oído medio y mastoides y el último de seno maxilar. El de oído medio y mastoides se presentó en un niño de 3 años, con recidivas después de la mastoidectomía y radiación, con extensión a la nasofaringe y base del cráneo, teniendo una evolución de 9 meses. Dargeon⁹ nos habla de un niño de 4 años portador de un tumor que él clasifica de rabdomio-

sarcoma embrionario del oído medio, partes del cual eran visibles en el conducto auditivo externo y región postauricular. Además de estos dos casos, al revisar la literatura a partir del año 1931, hemos hallado en esta localización uno de Maconic,⁵ otro de Karatay,⁶ uno de Eibergen⁷ en un niño de 3 años y dos de Stobbs y Dargeon.² La rareza de la tumoración motiva por tanto esta presentación.

CASO CLINICO

E. C. L. HC. 401940, de 2½ años de edad, femenina, blanca, procedente de Guantánamo, ingresa por presentar una parálisis facial derecha y una tumoración en el conducto auditivo externo del mismo lado.

Historia de la enfermedad actual: La niña, desde hace aproximadamente tres meses, tiene una secreción purulenta, teñida a veces de sangre, por el oído derecho, que motivó se le instituyera tratamiento penicilínico durante una semana, con el cual no mejora.

La enferma es vista por un especialista que le dice a la madre que su hija tenía un pólipo en el oído. Se le realiza entonces la extirpación de 5 póli-

(*) Trabajo presentado en la Jornada Pediátrica de Varadero, Diciembre de 1964.



Fig. 1. E.C.L.: Se aprecia de modo evidente la parálisis facial derecha que presenta la niña.

pos, quedando en el fondo del conducto auditivo otros pequeños. Recibe después un tratamiento sintomático y antes de concluir el mes, se habían vuelto a reproducir estas tumoraciones que, según refiere la madre, se veían por fuera del orificio del oído en forma de mamelones. De nuevo es intervenida quirúrgicamente, reapareciendo otra vez los pólipos al cabo de 10 días. A la semana de la segunda operación, el familiar le nota una desviación de la boca del lado izquierdo, secreción ótica viscosa y fétida así como un aumento de volumen a nivel del ángulo de la mandíbula derecha. La niña al parecer además presenta ronquera y dificultad al tragar desde hace pocos días.

Antecedentes personales y familiares: Sin importancia, buena alimentación, esquema de vacunación incompleto.

Examen físico: Niña que pasa 21½ libras, talla: 82 cms., circunferencia ce-

fálica: 48 cms., afebril, con distrofia de primer grado.

Facies: se encuentra una desviación de la comisura labial del lado izquierdo, borramiento del pliegue nasogeniano derecho, así como no puede arrugar la frente de ese mismo lado. signo de Bell positivo del lado derecho, desviación de la punta de la lengua hacia la derecha; dificultad a la masticación y a la deglución, ronquera al hablar, ausencia del reflejo corneano derecho.

Oídos: tumoración de color rojiza, de forma ovalada, del tamaño de un frijol, que ocupa todo el orificio auditivo externo derecho, con secreción purulenta y fétida (Figs. 1, 2 y 3).

Oído izquierdo: normal. No se pueden precisar trastornos de la audición del lado derecho por la poca edad de la paciente.

Cuello: tumoración de bordes poco definidos, del tamaño de una nuez que ocupa la región preauricular derecha y ángulo maxilar homónimo.

No se palpan adenopatías periféricas, el resto del examen es esencialmente negativo.

Evolución: Se le indican medidas locales y antibióticos mientras se espera para una nueva biopsia de la tumoración ótica, la cual se le realiza a los 3 días del ingreso. Se decide, después de obtener el resultado de dicha prueba, trasladarla para un centro especializado oncológico, donde es ingresada, una semana después de haber sido vista por nosotros por primera vez. Allí, se estima que por la extensión de la tumoración, la intervención quirúrgica no puede efectuarse y se comienza a darle sesiones de terapia. Los familiares, sin terminar el tratamiento indicado, se la

llevan para su casa donde fallece a los dos meses y 14 días del alta. No se pudo hacer estudio necrópsico.

Exámenes complementarios: Hemograma: Hematíes: 4.050.000, Hb.: 11.6 gs. por 100 ml., leucocitos: 7.000, conteo diferencial: segmentados: 54%, eosinófilos: 2%, linfocitos: 38%, monocitos: 6%, hematocrito: 37%. Eritrosedimentación: 15 mms. en 1ra. hora, glicemia: 99 mgs. por 100 ml., urea: 29 mgs. por 100 ml., orina: normal, heces fec-

aspecto de racimo de uvas que mide 2×1 cm.

Aspecto microscópico: Se observa el epitelio rechazado y adelgazado, a veces tomando un aspecto de pseudopapilomatosis, empujado por el corion, en donde se ven vasos de neoformación dilatados y vecinas a los mismos, células de diferente talla y forma, de estroma atípico, algunas fusiformes y otras redondas, picnóticas con algunas mitosis. Cierta número de ellas son gigantes, de



Fig. 2. Saliendo del conducto auditivo externo derecho, se observa una masa tumoral de aspecto polipóideo que ocupa toda la cavidad.

les: quistes de *G. Lambli*a, serología: normal, colesterol: 292 mgs. por 100 ml.

Radiología: Placa de cráneo: silla turca normal, no hay alteraciones óseas. Placa de tórax: no hay adenopatías mediastínicas, no metástasis. Placa de huesos largos: no hay alteraciones.

Biopsia de la lesión: Macroscópicamente formaciones polilobuladas de consistencia elástica, pediculada (pedículo de 0.5 cms.) de color violáceo con el

citoplasma acidófilo, que recuerda al sarcoplasma, sin ningún dato de diferenciación.

Conclusiones: Sarcoma indiferenciado, compatible con rhabdomyosarcoma embrionario, variedad botrioides.

COMENTARIOS

Los tumores del oído de por sí, no son frecuentes en los niños. Se han señalado más a menudo linfangiomas, hemangiomas y a veces sarcomas.

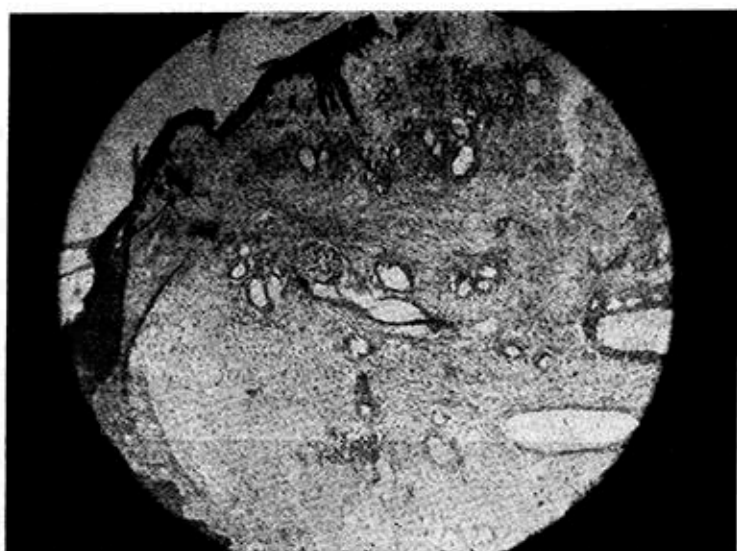


Fig. 3



Fig. 4

Figs. 3 y 4. Aspecto microscópico de la tumoración, vista panorámica donde se ve el aspecto de pseudopapilomatosis, el rechazamiento por el corion del epitelio de cubierta, vasos dilatados de neoformación en el seno de la masa tumoral.



Fig. 5

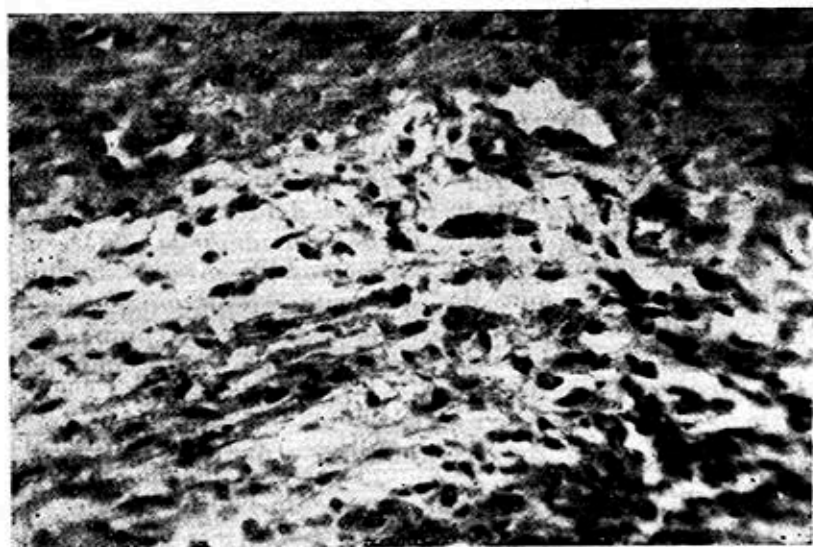


Fig. 6

Figs. 5 y 6. A mayor aumento, se observan las células tumorales de distintas formas, algunas alargadas, fusiformes y otras redondeadas.

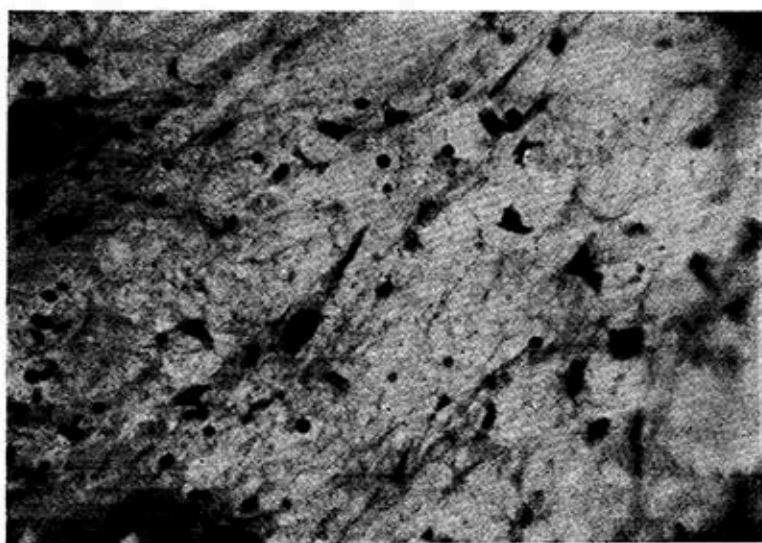


Fig. 7. Otro aspecto de la lesión a mayor aumento: células alargadas de gran tamaño, con citoplasma acidófilo que recuerda el sarcoplasma, en medio de una zona de aspecto mixomatoso.

En nuestra paciente, los primeros síntomas fueron una secreción viscosa y sanguinolenta por el oído y después la aparición de masas de aspecto poliposo a través del conducto auditivo externo, posteriormente, después de dos operaciones, aparece una parálisis facial derecha periférica con toma más dudosa del glosofaríngeo y del vago. Por lo tanto, en su inicio, la tumoración es sin lugar a duda de origen ótico. El caso de Karatay,⁶ una niña de 3½ años de edad mostraba una sintomatología similar a la del nuestro, con toma del nervio facial y este autor encontró que la neoplasia debutó en el oído medio.

Llama la atención la rapidez de la recidiva del tumor después de la extirpación quirúrgica, lo que indica su alta malignidad.

Creemos además que se trata de un sarcoma botrioides, primero por las características clínicas ya referidas y por el aspecto anatomopatológico. Se le llama sarcoma botrioides a una variedad

morfológica de rhabdomyosarcoma embrionario que toma el aspecto de un racimo de uvas (botrioides deriva de una palabra griega que significa racimo de uvas) o sea un aspecto polipoideo cuya característica es su localización debajo de las mucosas de vísceras huecas y dentro de cavidades del organismo. Esta definición de sentido amplio que ha sido adoptada por Horn y Enterline³ y también Arey¹⁰ se aplica perfectamente a nuestro caso.

El sarcoma botrioides queda comprendido dentro del grupo de los rhabdomyosarcomas. Horn y Enterline³ clasifican éstos en cuatro grupos que son: el sarcoma pleomórfico, forma que se presenta habitualmente en los adultos, el rhabdomyosarcoma alveolar observado con mayor frecuencia en adolescentes y adultos jóvenes, el sarcoma embrionario propio del niño y una variante de este último, el sarcoma botrioides. Señalaremos que Stobbe y Dargeon⁷ no concuerdan con los autores señalados,

no aceptando esta terminología y consideran que debe preferirse el nombre de rhabdomiosarcoma embrionario al de sarcoma botrioides que debe ser aplicado solamente a aquellos tumores de los adultos que derivan del endometrio. Este punto de vista no es adoptado por la mayoría de los autores en el momento actual.

Histológicamente, el sarcoma botrioides posee una estructura mesodérmica mixta con presencia de tejido mixomatoso laxo, células fusiformes con o sin estrías transversales o longitudinales. Dichas células conjuntivas dentro de la zona mixomatosa tienen núcleos grandes acidófilos con nucléolos bien visibles. Muestran distintas anomalías de forma. El citoplasma es abundante y eosinofílico. A menudo, no se pueden encontrar las estrías transversales en las células como lo hace notar Prior.¹ En dos de los casos publicados por Horn y Enterline³ no las había tampoco y por tanto su ausencia no excluye el diagnóstico.

Numerosos vasos están presentes en la tumoración. La mucosa del sitio de origen recubre el neoplasma. Sería una característica histológica, la presencia debajo de la mucosa, de una franja de células fusiformes con poca actividad mitótica, dispuestas en múltiples capas paralelas, zona que Nicholson¹¹ llama "capa de cambium". Las células gigantes se ven en los rhabdomiosarcomas de los adultos pero son raras en la variedad embrionaria. La presencia de estrías transversales o longitudinales en definitiva guarda más relación con el grado de madurez del tumor, lo que explica su poca frecuencia en la variedad embrionaria.

Ober y Edgcomb¹² encontraron en la mayoría de sus casos de sarcoma botrioides un estroma mixomatoso, célu-

las fusiformes y células estrelladas en la misma proporción aproximadamente y en ocasiones rhabdomioblastos.

El carácter rápidamente invasor, las recidivas y la evolución de menos de 5 meses hacia la muerte de la niña son otras características del sarcoma botrioides cuyo pronóstico es infausto.

RESUMEN

Presentamos un tumor maligno del oído derecho en una niña de 2½ años de edad, de aspecto polipoideo, que recidivó *in situ* dos veces después de la extirpación quirúrgica, de carácter muy invasor que corresponde a nuestro juicio a un rhabdomiosarcoma embrionario de la variedad llamada "sarcoma botrioides". Es una neoplasia extraordinariamente rara en esta localización y en nuestro medio.

SUMMARY

The case of a 2½ year-old girl with a polypoid tumor of the right ear is presented. This highly invasive lesion recurs soon twice after surgical extirpation and was interpreted as embryonal rhabdomyosarcoma (Sarcoma Botryoides) very rare in this part of the body.

RESUME

Nous présentons le cas d'une tumeur maligne de l'oreille droite chez une fillette de 2 ans et demi, d'aspect polypoïde et qui se reproduisit deux fois après l'extirpation chirurgicale et qui montrait un caractère très rapidement envahissant. Cette tumeur correspond à notre avis à un rhabdomyosarcoma embryonnaire de la variété appelée "sarcome botryoides". C'est une néoplasie extrêmement rare dans cette localisation et dans notre milieu.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Prior, J. T. and Stoner, L. R.: Sarcoma Botryoides of the Nasopharynx, *Cancer*, 10: 957, 1957.
- 2.—Stobbe, G. D. and Dargeon, H. W.: Embryonal Rhabdomyosarcoma of Head and Neck in Children and Adolescents, *Cancer*, 3: 826, 1950.
- 3.—Horn, R. C., Jr., and Enterline, H. T.: Rhabdomyosarcoma: A Clinico-pathological Study and Classification of 39 cases, *Cancer*, 11: 181, 1958.
- 4.—Horn, R. C., Yakovac, W. C., Kaye, R. and Koop, C. E.: Rhabdomyosarcoma (Sarcoma Botryoides) of the Common Bile Duct. Report of a Case, *Cancer*, 8: 468, 1955.
- 5.—Maconie, A. C.: Sarcoma of the Middle Ear and Mastoid, *J. Laryng. & Otol.*, 59: 32, 1944.
- 6.—Karatay, S.: Rhabdomyosarcoma of Middle Ear, *Arch. Otolaryng.*, 50 330, 1949.
- 7.—Eibergen, citado por Horn y cols.
- 8.—Spiegelberg, O.: Sarcoma colli uteri hydropicum papillare, *Arch. f. Gynäk.*, 14: 178, 1879, citado por Prior y Stoner.
- 9.—Dargeon, H. W.: Tumores of Childhood. A Clinical Treatise, Paul B. Hoeber, Inc., Harper & Brothers, New York, 1960. pp. 104.
- 10.—Arey, J. B.: Tumores of the Head and Neck, *Pediat. Clin. N. Amer.*, 6: 367, 1959.
- 11.—Nicholson, citado por Horn y Enterline.
- 12.—Ober, W. B. and Edgcomb, J. H.: Sarcoma botryoides in the female urogenital tract, *Cancer*, 7: 75, 1954.