

ARTÍCULO BREVE

Rabdomioma fetal intracraneal de fosa posterior

Ana Laura Calderón-Garcidueñas^{a,*}, Tania Denisse Quintero-Valenzuela^a,
Santos Pavel Martínez-Jaramillo^b, César Ivan Peña-Ruelas^a y Fortino Salazar-Salazar^b

^a Servicio de Anatomía Patológica, Hospital de Especialidades N.º 25, Centro Médico Nacional Noreste, Instituto Mexicano del Seguro Social, Monterrey, México

^b Servicio de Neurología-Neurocirugía, Hospital de Especialidades N.º 25, Centro Médico Nacional Noreste, Instituto Mexicano del Seguro Social, Monterrey, México

Recibido el 9 de noviembre de 2010; aceptado el 14 de diciembre de 2010

Disponible en Internet el 9 de marzo de 2011

PALABRAS CLAVE

Rabdomioma;
Fetal;
Intracraneal

Resumen Los rabdomiomas se clasifican en cardíacos y extracardíacos, e histológicamente en maduros y fetales. Los rabdomiomas intracraneales reportados son infratentoriales y de tipo adulto.

Caso clínico: Mujer de 28 años con 2 meses de evolución con vértigo y pérdida progresiva de la audición. El estudio de resonancia magnética mostró un tumor bien delimitado, de 6 × 3 cm en el ángulo pontocerebeloso derecho, hiperintenso en T2 y que reforzaba con gadolinio. Comprimía la porción anterior del hemisferio cerebeloso derecho y desplazaba considerablemente el tallo cerebral de derecha a izquierda. Se realizó craniectomía retrosigmoidea derecha con resección del 95% de la lesión.

Conclusión: Los rabdomiomas son neoplasias intracraneales infrecuentes. Presentamos el primer caso del tipo fetal en el ángulo pontocerebeloso.

© 2010 SEAP y SEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Rhabdomyoma;
Fetal;
Intracranial

Intercranial fetal type rhabdomyoma of the posterior fossa

Abstract Rhabdomyomas (RM) are benign, well circumscribed tumors consisting of striated muscle cells and are classified as cardiac or extracardiac, according to their location and histologically into adult or fetal types. Intracranial RM are extremely rare and are usually adult type tumors.

Clinical history: A 28 year old woman presented with a two month history of dizziness and progressive unilateral hearing loss. MRI showed a well-circumscribed, 6 × 3 cm tumor in the right cerebello-pontine angle, which was T2 hyperintense with gadolinium reinforcement. The tumor compressed the anterior portion of the right cerebellar hemisphere and caused a notable displacement of the brain stem from right to left. A right retrosigmoid craniectomy was performed and 95% of the tumor was resected.

* Autora para correspondencia.

Correo electrónico: acald911@hotmail.com (A.L. Calderón-Garcidueñas).

Conclusion: A case of extracardiac (intracranial) fetal type rhabdomyoma is reported for the first time in the cerebello-pontine angle of a female patient.

© 2010 SEAP y SEC. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El tumor benigno de músculo estriado o rabiomioma (RM) es una entidad poco frecuente que se clasifica por su localización en cardíaco y extracardiaco. El RM cardíaco se considera una lesión hamartomatosa y se asocia frecuentemente a esclerosis tuberosa (ET). El 40% de los pacientes con RM cardíaco presentan ET, y del 50 al 60% de los pacientes con ET presentan esta entidad. El RM extracardiaco generalmente se localiza en cabeza y cuello (regiones preauricular y retroauricular, lengua, mucosa bucal, laringe, nasofaringe), vulva, vagina y ano¹. Por su histología, el RM se divide en tipo adulto y fetal. El de tipo adulto está constituido por miofibrillas bien diferenciadas, con zonas de miofibrillas vacuoladas separadas por vainas de tejido conectivo. El RM fetal es el tipo menos común de RM extracardiaco. Existen al menos dos variantes histológicas del RM fetal en función del espectro de diferenciación rabiomioblástica: la variante mixoide o clásica, y la variante celular, llamada también intermedia o juvenil. Estas neoplasias están compuestas por fibras de músculo estriado, tanto bien diferenciado o maduro como fibras que semejan miotúbulos fetales, entremezcladas con células mesenquimales primitivas de característica fusocelular, y que se encuentran inmersas en un estroma mixoide, sin atipia ni necrosis, y con bajo índice mitótico (1 a 4/50 campos de gran aumento)².

El RM de tipo adulto ocurre casi en forma exclusiva en cabeza y cuello (93% de los casos), especialmente en laringe y faringe de hombres adultos. La variante fetal mixoide se presenta en la región vulvovaginal de mujeres de edad media o en la región retroauricular de infantes del sexo masculino, mientras que la variante fetal celular ocurre en cabeza y cuello de hombres adultos³. La localización intracraneal de los rabiomiomas es muy poco frecuente. Existen escasas comunicaciones de rabiomiomas de localización intracraneal, y todos son infratentoriales y de tipo adulto⁴⁻⁷. Presentamos el caso de una mujer de 28 años con un RM de tipo fetal celular que debutó con pérdida progresiva de la audición.

Caso clínico

Mujer de 28 años, dedicada al hogar, sin antecedentes de importancia, que inició su padecimiento 2 meses previos a su ingreso con vértigo sin predominio horario, acompañado de náuseas, así como disminución progresiva de la agudeza auditiva del lado derecho y, ocasionalmente, con lateropulsión de la marcha a la derecha. Un mes después se agregó desviación de la comisura bucal a la izquierda, sin afectación de la motilidad de la frente, y diplopía horizontal, por lo cual acudió al médico, quien indicó tratamiento antivertiginoso, sin presentar mejoría. Al cuadro se agregaron vómitos y disminución de la fuerza muscular del hemicuerpo derecho, motivo por el que acude a consulta a nuestro hospital.

A su ingreso se encontraba alerta, orientada, en Glasgow de 15, con pupilas isocóricas de 3 mm, con reflejos normales, sin edema de papila y con incapacidad para la mirada conjugada hacia la derecha. El V par craneal con hipoestesia en V1, V2 y V3 de lado derecho y reflejo corneal sin alteraciones. Asimetría facial debida a parálisis facial periférica House-Brackmann III. Alteración en la percepción del gusto en los dos tercios anteriores de la mitad derecha de la lengua. Presenta adecuada movilidad de la lengua, con fuerza, trofismo y tono normales. Desviación de la úvula hacia la izquierda, con ausencia de reflejo nauseoso y tusígeno. Anacusia derecha. Dismetría y disdiadococinesia derechas, así como nistagmo horizontal. Paresia 4 de 5 del hemicuerpo derecho, hiperreflexia ipsilateral. Babinski bilateral negativo. El estudio de tomografía axial de encéfalo mostró en el ángulo pontocerebeloso derecho un tumor redondeado, de bordes bien definidos, isodenso con el parénquima e hiperdenso a la aplicación de medio de contraste, que contactaba el IV ventrículo sin colapsarlo. Sistema ventricular de dimensiones y morfología conservadas, con línea media central, surcos y cisuras de la convexidad conservados. Posteriormente el estudio de RMN de encéfalo mostró un tumor localizado en la fosa posterior, ovalado, de bordes regulares y bien delimitados, de aproximadamente 6 × 3 cm en sus dimensiones mayores, iso-intenso en T1 e hiperintenso en T2 (fig. 1) y con reforzamiento importante tras la administración de gadolinio (fig. 2). El tumor afectaba al ángulo pontocerebeloso derecho, producía efecto de masa con compresión de la porción anterior del hemisferio cerebeloso derecho, así como desplazamiento considerable del tallo cerebral de derecha a izquierda y rotación del mismo sobre su propio eje.

Con diagnóstico preoperatorio de schwannoma del VIII nervio craneal derecho se realizó craneotomía retrosigmoidea derecha y resección del 95% de la lesión. Se encontró un tumor de color rojo amarillento, blando, localizado en el

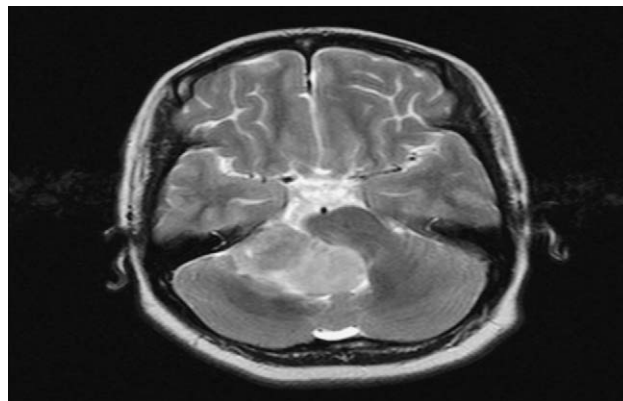


Figura 1 Resonancia magnética de encéfalo en secuencia T2 que muestra neoplasia de 6 × 3 cm, heterogénea, con bordes bien definidos y áreas hiperintensas.

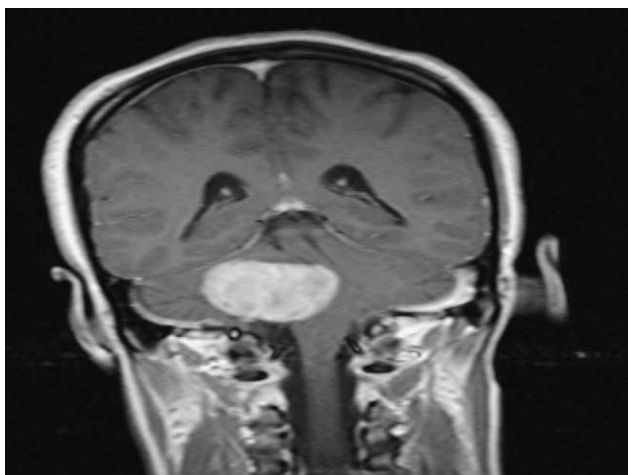


Figura 2 Resonancia magnética con gadolinio que muestra un intenso reforzamiento de la neoplasia con el medio de contraste.

ángulo pontocerebeloso derecho, que desplazaba los nervios IX y X y se encontraba adherido a los nervios V, VII y VIII, los cuales fueron liberados. Se observó desplazamiento ventral de la porción dorsal del puente. La evolución posterior de la paciente fue satisfactoria.

Hallazgos histopatológicos

En el servicio de anatomía patológica se recibieron múltiples fragmentos de tejido color café y de consistencia blanda, que en conjunto midieron $2,5 \times 2 \times 1,2$ cm. El tumor estaba constituido por fibras de músculo esquelético en diferentes etapas de maduración, desde miotúbulos pequeños hasta haces de fibras musculares maduras con estriaciones evi-

denes (fig. 3A-B). Estas fibras, que constituían el 90% de la lesión, alternaban con grupos de células fusocelulares con núcleos ovales o alargados, con celularidad moderada y dispuestas en un fondo mixoide, que les daba el aspecto de células mesenquimales primitivas (fig. 3C). El estudio de inmunohistoquímica mostró que las fibras musculares fueron positivas para la desmina y la vimentina, y las mesenquimales únicamente para la vimentina. Los marcadores negativos incluyeron S-100, CD45 (LCA), CD99, enolasa neuronal específica, antígeno de membrana epitelial, proteína glial fibrilar ácida y cromogranina.

Discusión

En la literatura existen un total de 51 casos de rabdomiomas de cabeza y cuello registrados en los archivos del Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas (AFIP), 24 de éstos reportados como de tipo fetal y 27 de tipo adulto. Predominan en sujetos mayores de 15 años³, y solamente 2 de estos casos presentan localización intracraneal, uno con origen en el nervio facial⁶ y otro en el nervio trigémino⁴, ambos reportados como de tipo adulto.

En nuestro caso, la lesión se localizó en el ángulo pontocerebeloso, en estrecho contacto con varios nervios craneales. La evolución clínica de 2 meses contrasta con el desplazamiento importante del tallo cerebral, lo que sugiere que este desplazamiento fue muy gradual, probablemente durante muchos años, y permitió el moldeamiento de esta estructura vital.

El RM representa una lesión benigna, de crecimiento lento, curable con escisión completa y con recurrencia local poco frecuente. Existe controversia en cuanto a su posible origen neoplásico o hamartomatoso⁴.

En este caso, el tumor estaba adherido a tres nervios craneales (V, VII y VIII) y la paciente debutó con manifestaciones

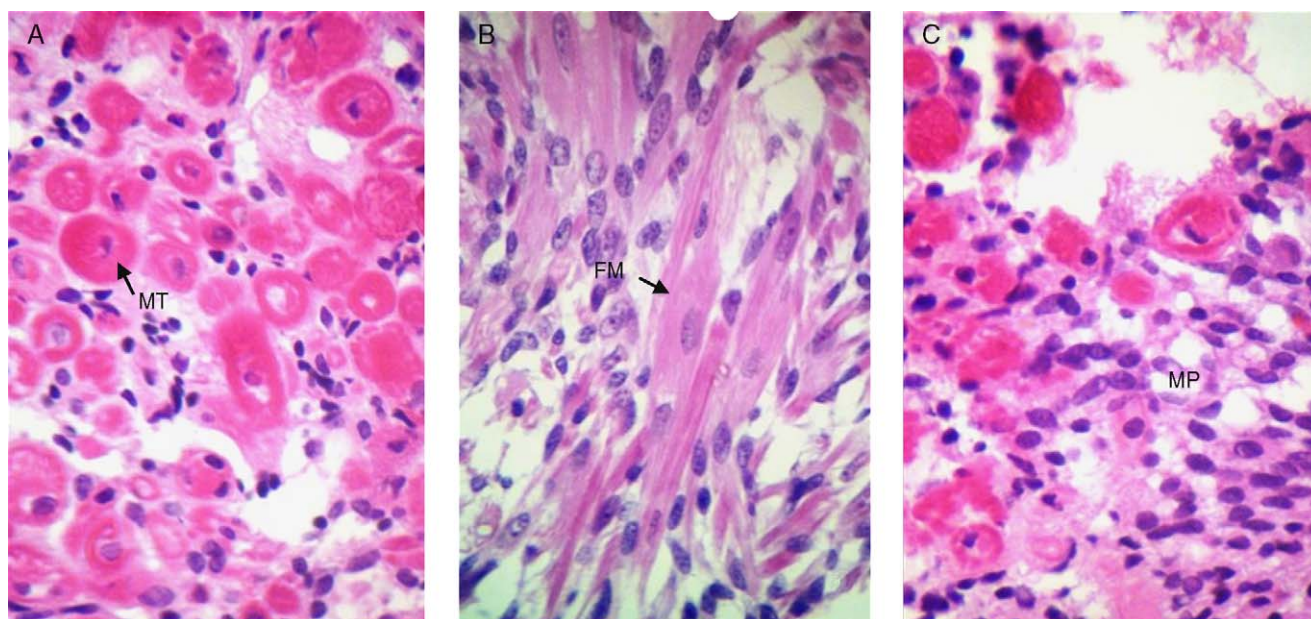


Figura 3 Neoplasia constituida por fibras de músculo esquelético en diferentes etapas de maduración, desde miotúbulos pequeños (MT) hasta haces de fibras musculares maduras (FM) con estriaciones evidentes (H&E, $\times 100$). Las fibras musculares alternan con acúmulos de células mesenquimales primitivas (MP) (H&E, $\times 400$).

del VIII nervio craneal. La lesión era totalmente extraaxial. Una hipótesis para explicar este tipo de tumores hace referencia a la embriogénesis del músculo esquelético. Durante la quinta semana de gestación, cuando está en proceso la formación de los músculos craneofaciales, la dislocación de unas cuantas micras de parte del mesénquima primordial branquiomérico puede resultar en el atrapamiento de este primordio en el interior del cráneo⁸. Se sabe que la diferenciación inicial del músculo es independiente de influencias neurales, pero el crecimiento, la maduración y el sustento dependen de la inervación⁹. En nuestro caso, la histología es una mezcla de escasos nidos de mesénquima inmaduro sin mitosis atípicas, fibras musculares que recuerdan miotúbulos y fibras musculares de tipo maduro, con estriaciones claramente visibles, con lo que se sustenta el diagnóstico de RM de tipo fetal y se excluyen otros diagnósticos diferenciales, como rhabdomyosarcoma. Éste es el primer caso de RM fetal intracraneal en una mujer adulta.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los

pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Agradecimientos

Al Instituto Mexicano del Seguro Social, por las facilidades otorgadas para el desarrollo de este trabajo.

Bibliografía

1. O'Callaghan M, House M, Ebay S, Bhadelia R. Rhabdomyoma of the head and neck demonstrated by prenatal magnetic resonance imaging. *J Comput Assist Tomogr.* 2005;29:130–2.
2. Kapadia SB, Meis JM, Frisman D, Ellis G, Heffner D. Fetal rhabdomyoma of the head and neck. A clinicopathologic and immunophenotypic study of 24 cases. *Human Pathol.* 1993;24:754–65.
3. Sant'Agnese A, Knowles DM. Extracardiac rhabdomyoma: A clinicopathologic study and review of the literature. *Cancer.* 1980;46:780–9.
4. Zwick DL, Livingston K. Intracranial trigeminal nerve rhabdomyoma/choristoma in a child: case report and discussion of possible histogenesis. *Hum Pathol.* 1989;20:390–2.
5. Von Leeuwen JPPM, Pruszczynski M, Marres HAM, Grotenhuis JA, Cremers CWRJ. Unilateral hearing loss due to a rhabdomyoma in a six year old child. *J Laryn Otol.* 1995;109:1186–9.
6. Vandewalle G, Brucher JM. Intracranial facial nerve rhabdomyoma, case report. *J Neurosurgical.* 1995;83:919–22.
7. Jung-Il L, Do-Hyun N, Jong SK, Seung-Chyul H, Hyung-Jin S, Kwan P, et al. Intracranial oculomotor nerve rhabdomyoma. *J Neurosurg.* 2000;93:715.
8. Mochmore WB. The influence of neural tissue on the early development of somitic muscle in ventro-lateral implants in *Ambystoma*. *J Exp Zool.* 1968;169:251–8.
9. Sohal GS, Holt RK. Role of innervation on the embryonic development of skeletal muscle. *Cell Tissue Res.* 1980;210:383–93.