

CASO CLINICO PATOLOGICO

HOSPITAL UNIVERSITARIO

12 DE OCTUBRE



- Delissa Díaz Díaz
- Dr. Miguel Angel Martínez



Caso Clínico

- ◉ Varón de 18 años con lumbalgia.
- ◉ Examen físico, análisis de sangre e imágenes radiológicas , dentro de lo normal 
- ◉ Deterioro del estado físico 
Peso, nausea, vómito, diuresis
- ◉ ingresa con cuadro clínico de dolor lumbar, dolor esternal a la palpación, **anemia, trombocitopenia, hipercalcemia y fallo renal.**

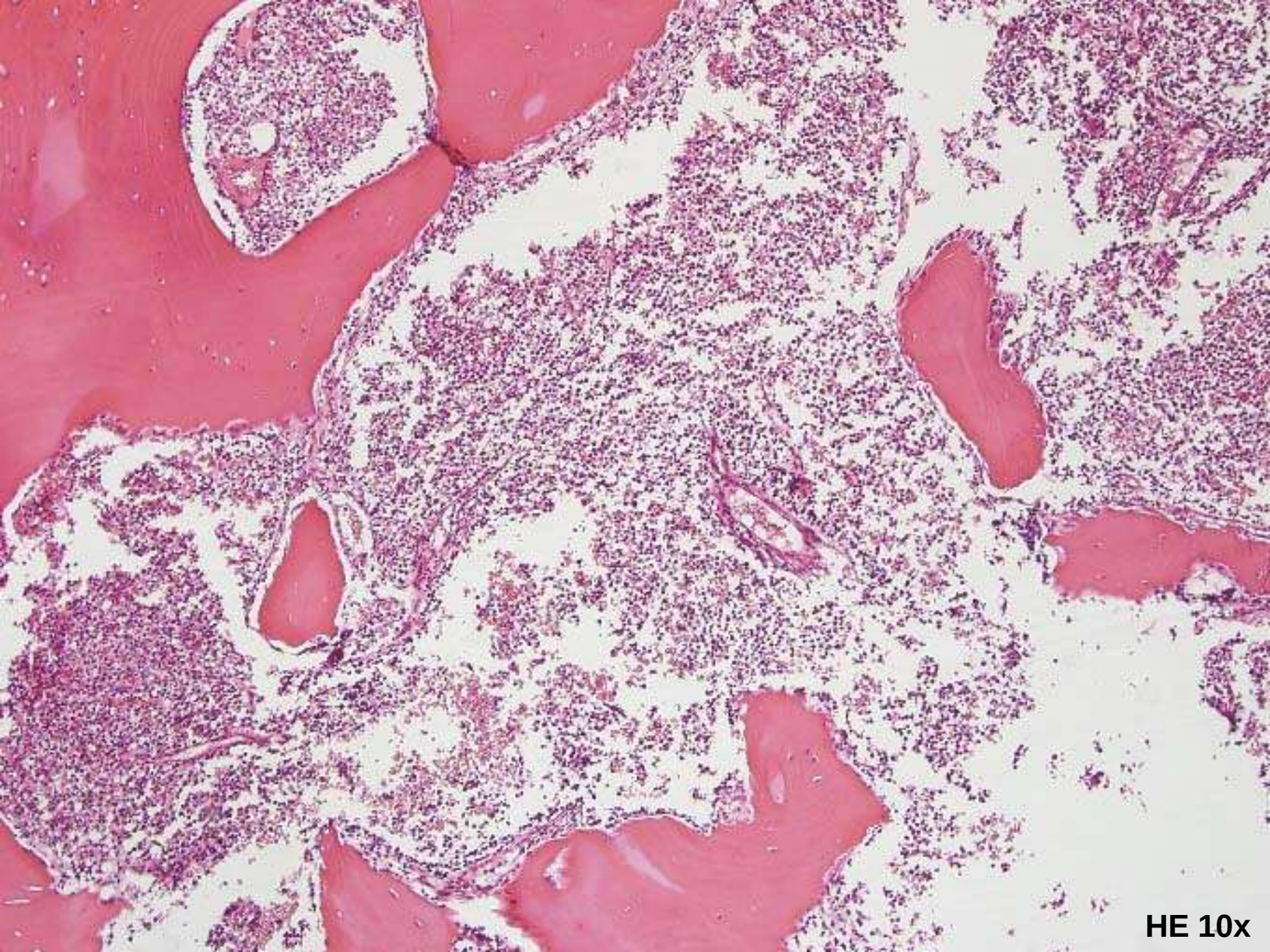
Analítica:

- ⦿ Hemoglobina: 8,5 gr/dl
- ⦿ Ca⁺⁺: 16,2 mg/dl
- ⦿ P: 5,1 mg/dl
- ⦿ Cr: 4,2 mg/dl
- ⦿ PTH: 652 mUI/dl

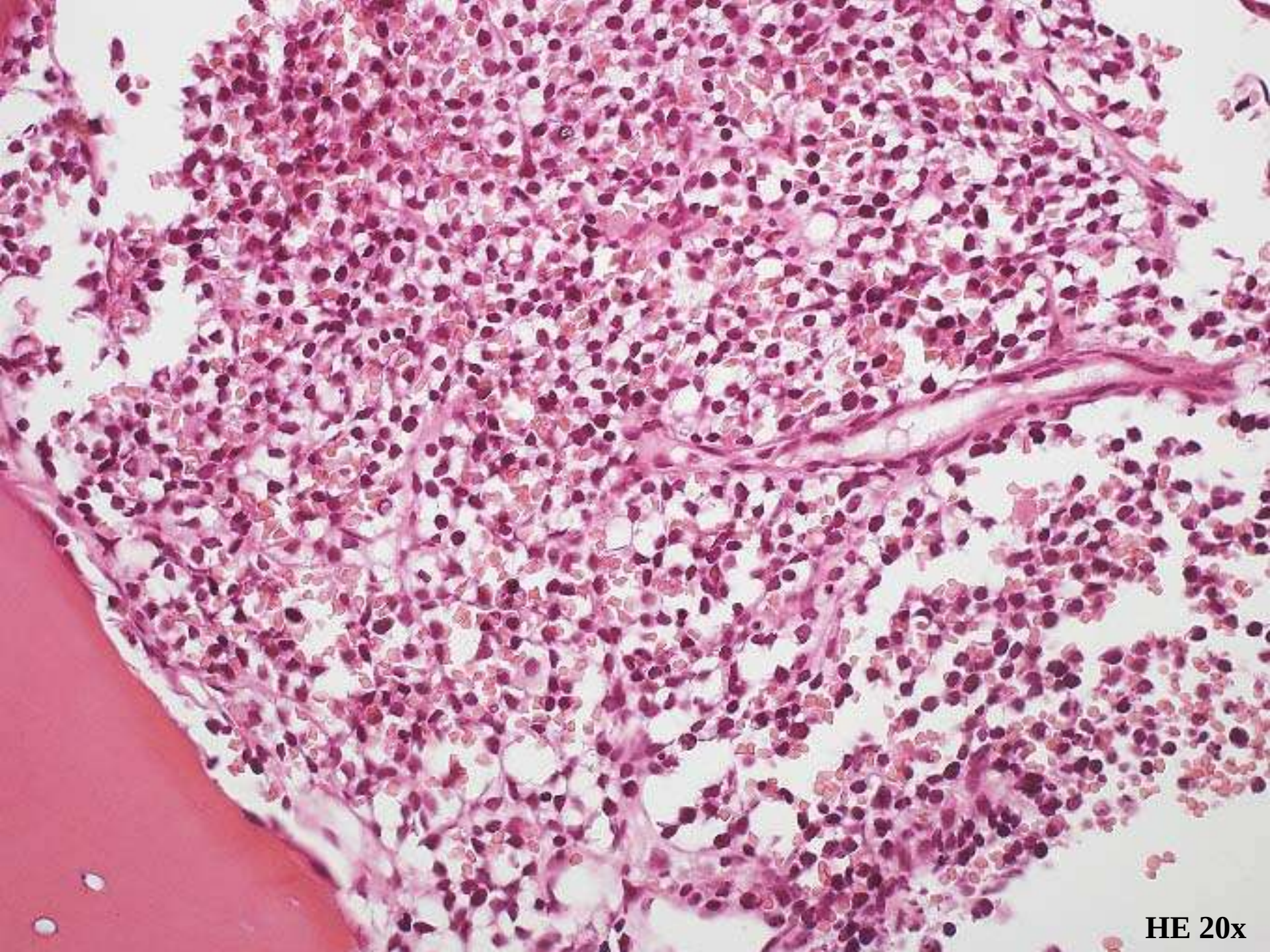


Estudio Histológico

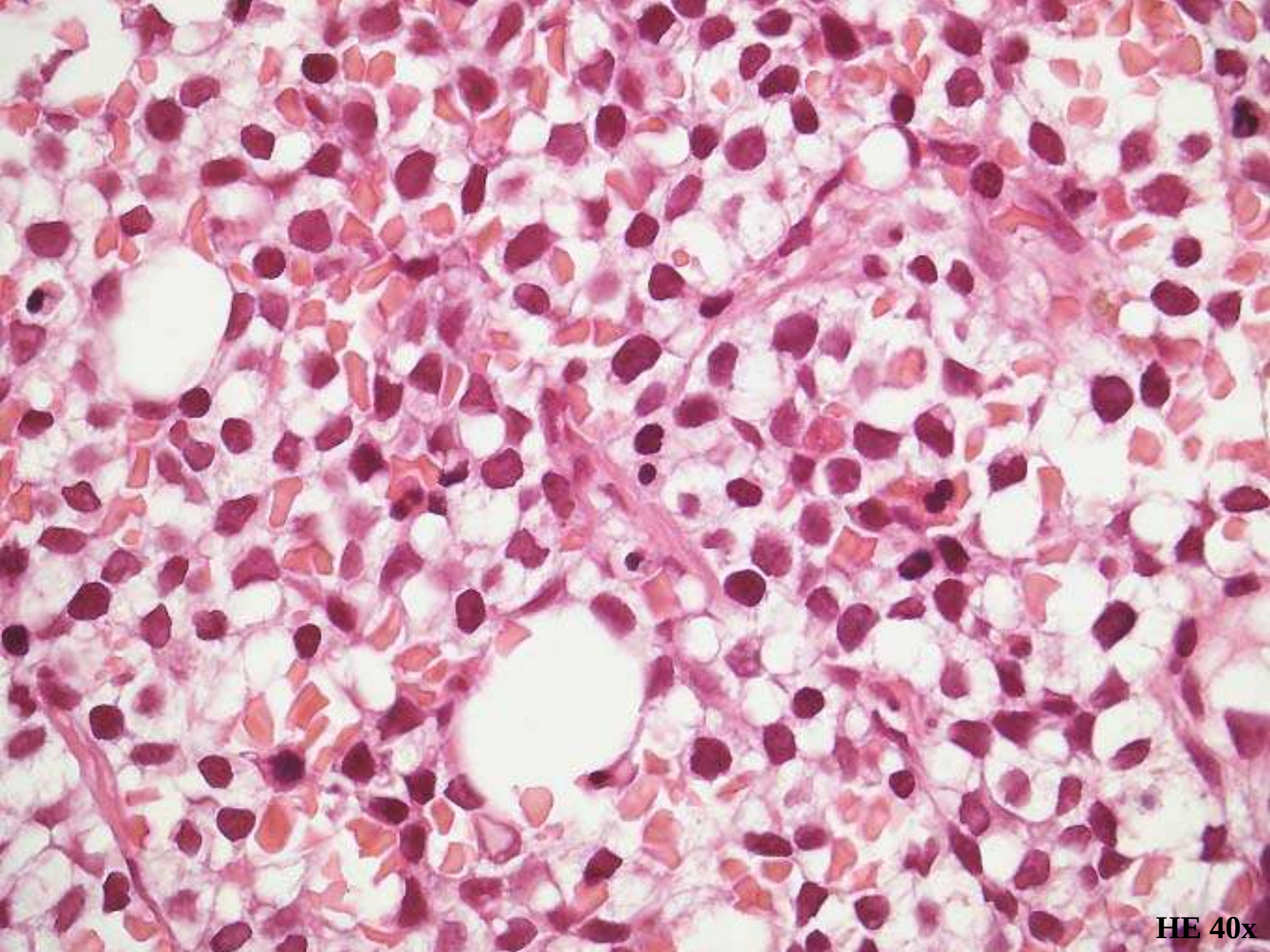
- Biopsia y aspirado de médula ósea de cresta ilíaca izquierda.

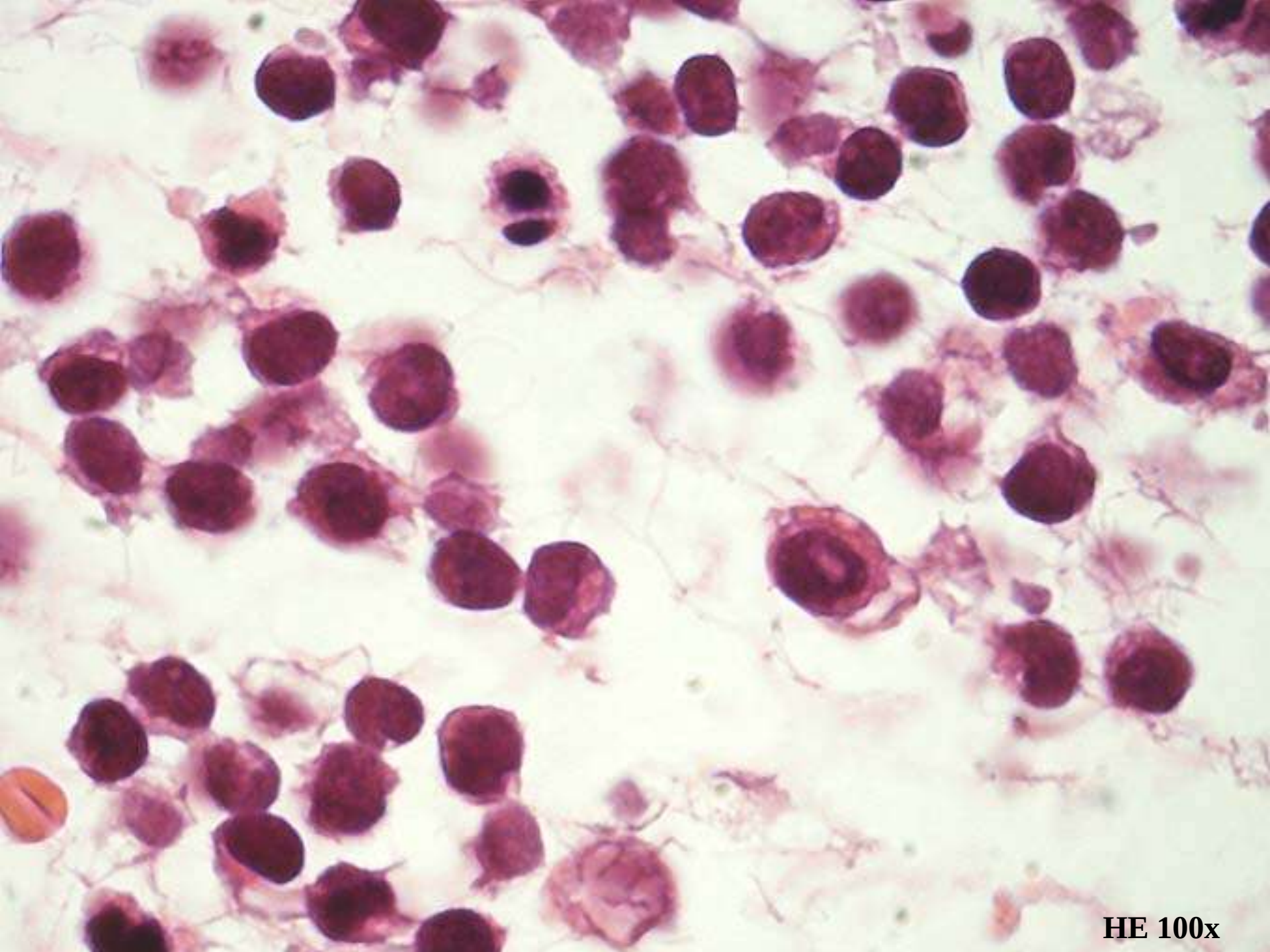


HE 10x



HE 20x





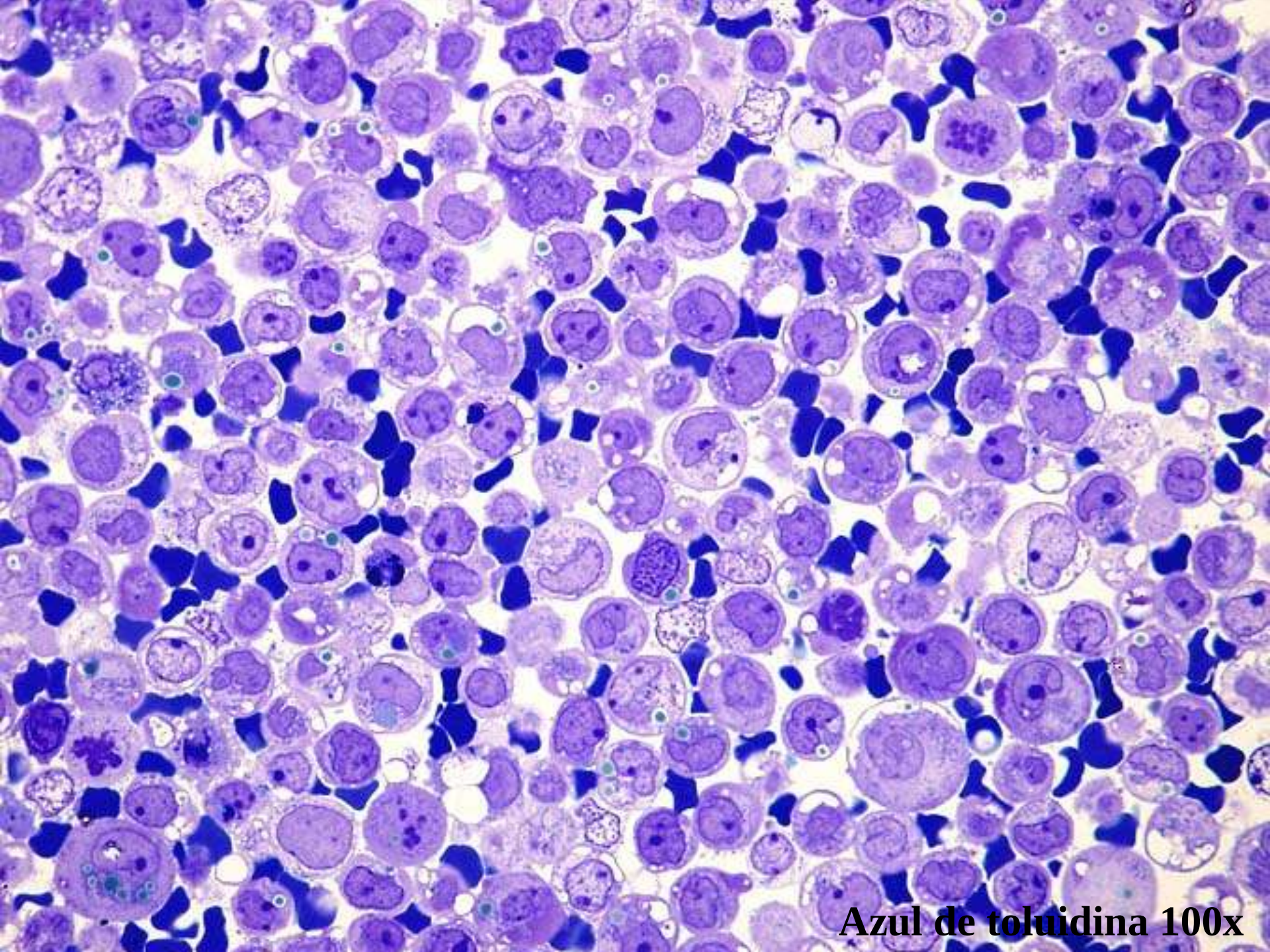
HE 100x

• **Extension del aspirado de MO**

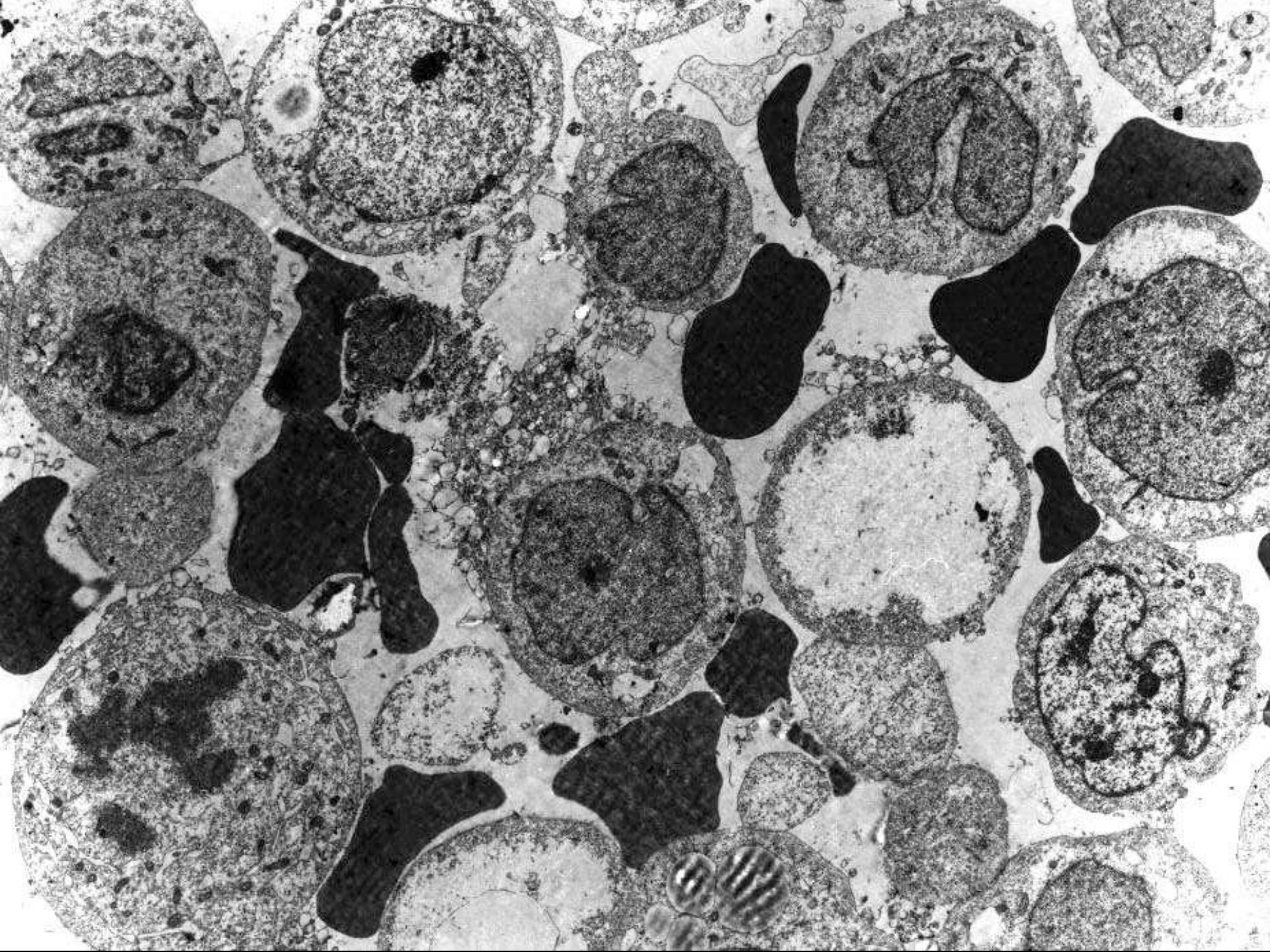
- Citoquímica.
- Mieloperoxidasa
- Cloracetato esterasa
- Alfa naftil butirato esterasa
- Fosfatasa alcalina
- Beta glucuronidasa

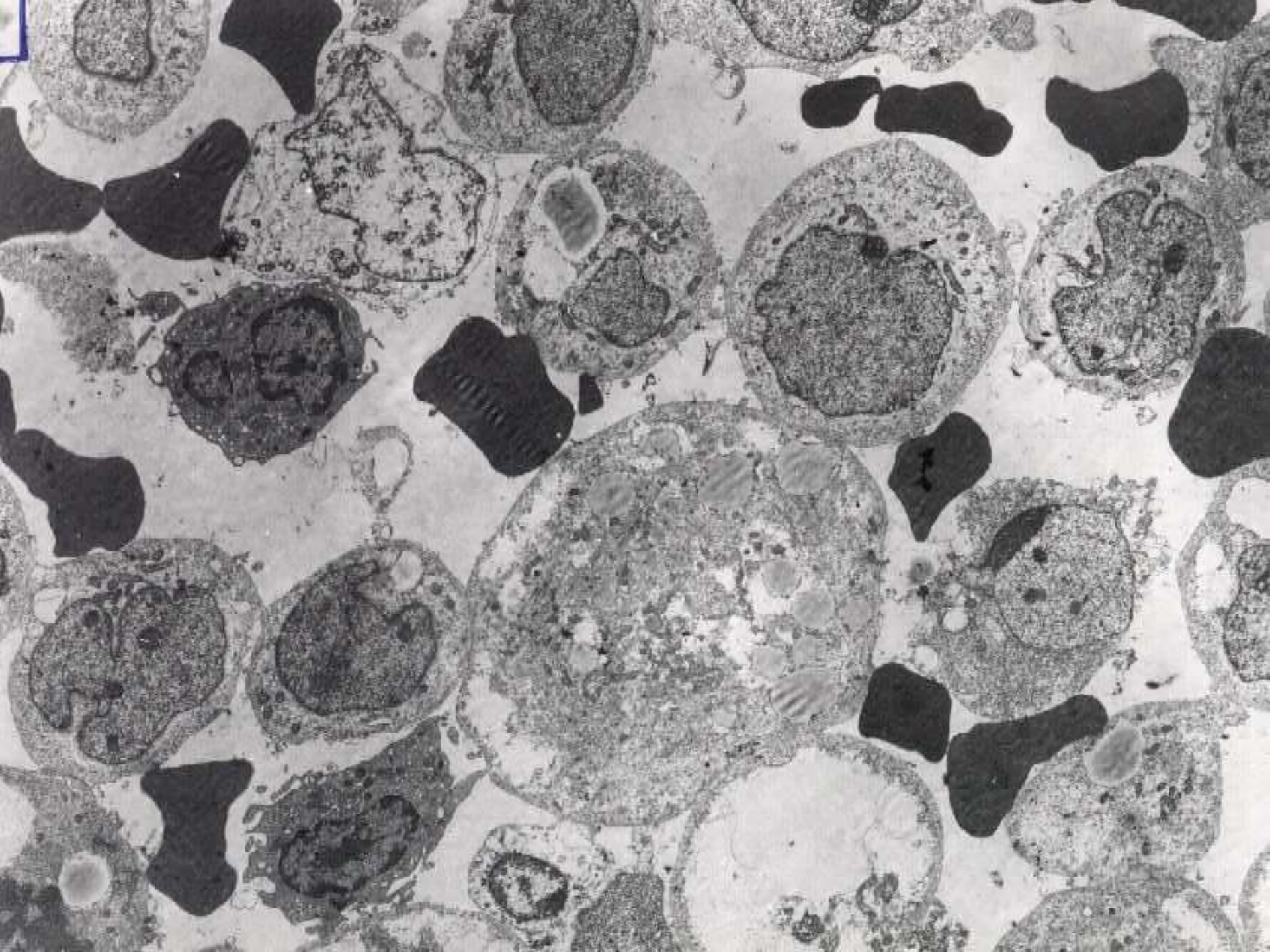
• PAS

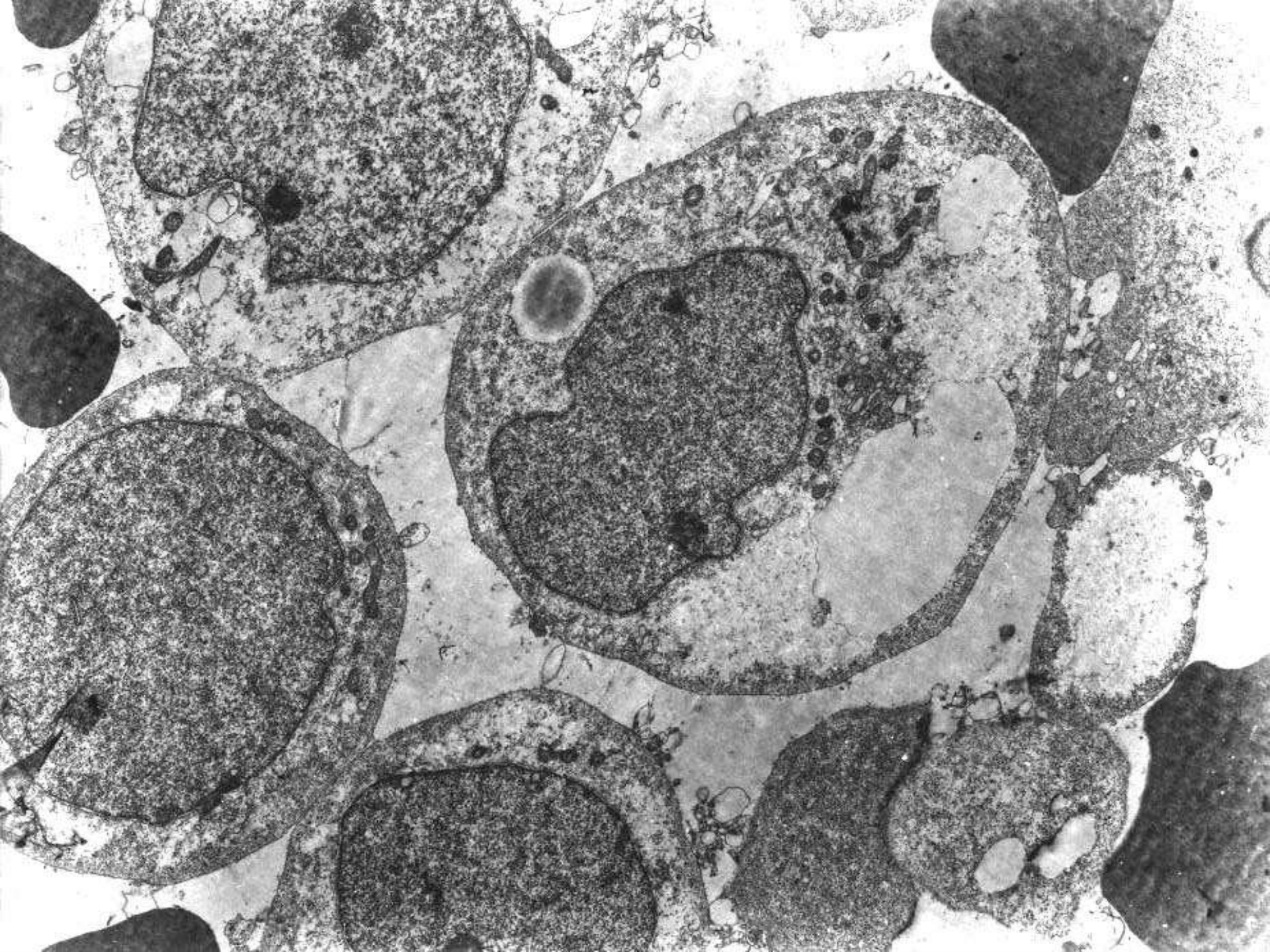


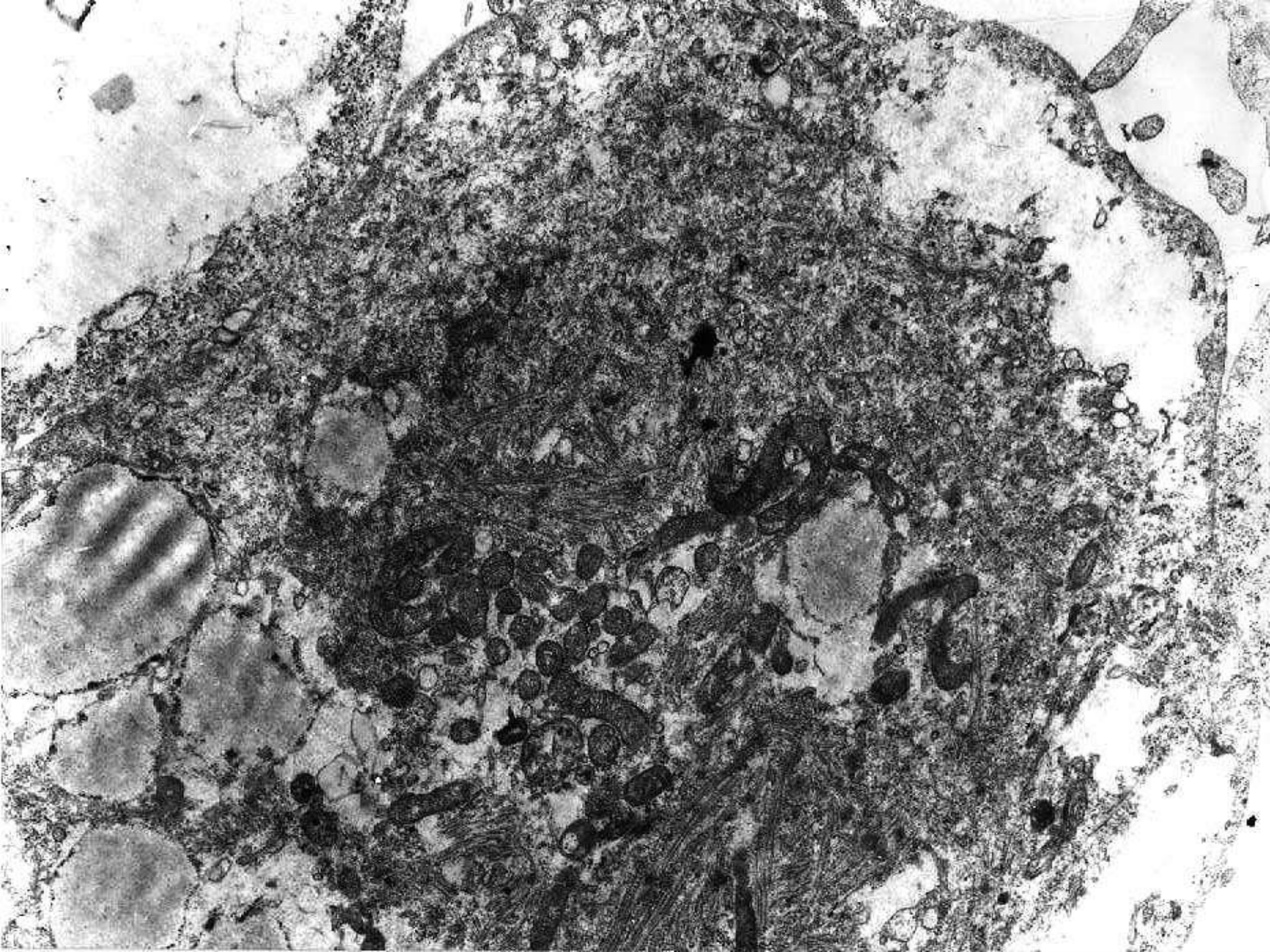


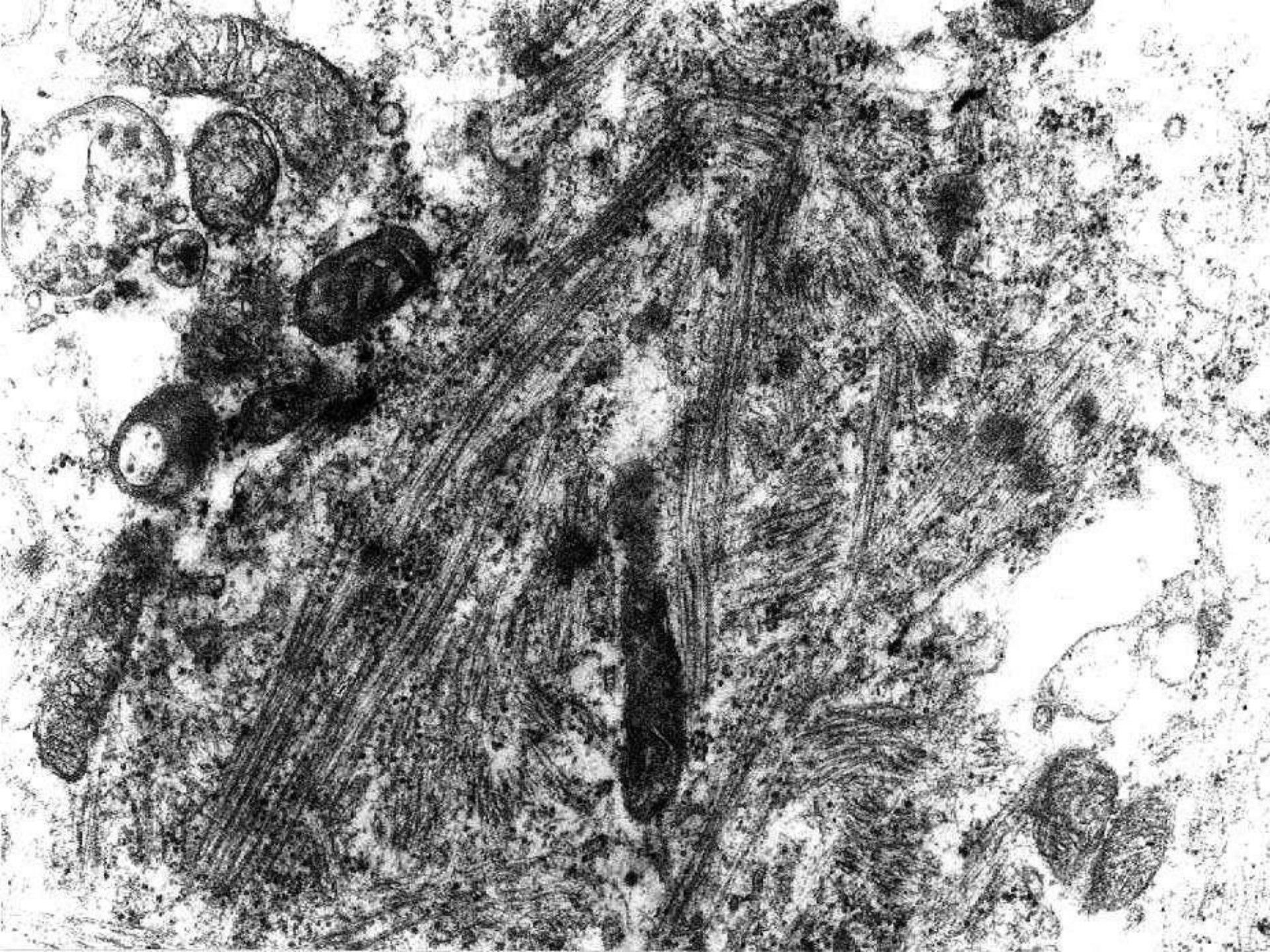
Azul de toluidina 100x





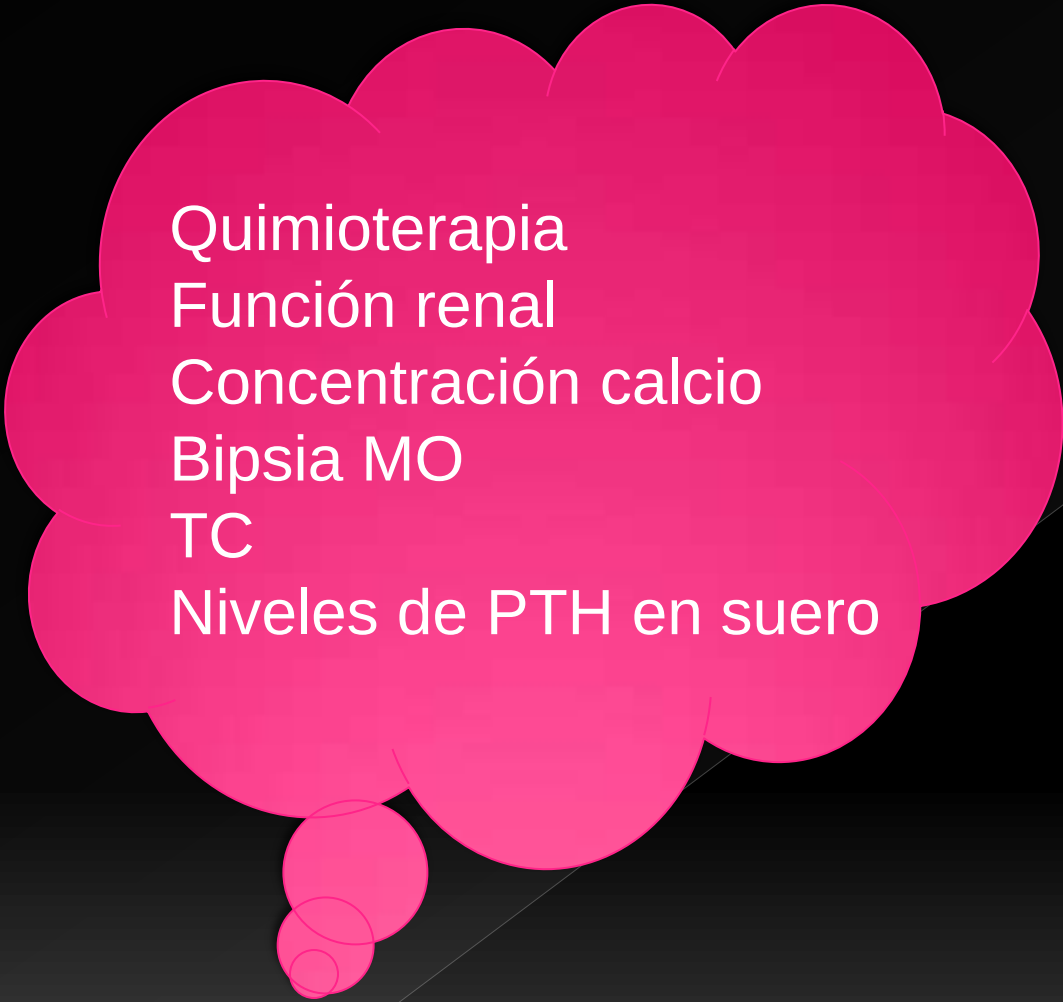






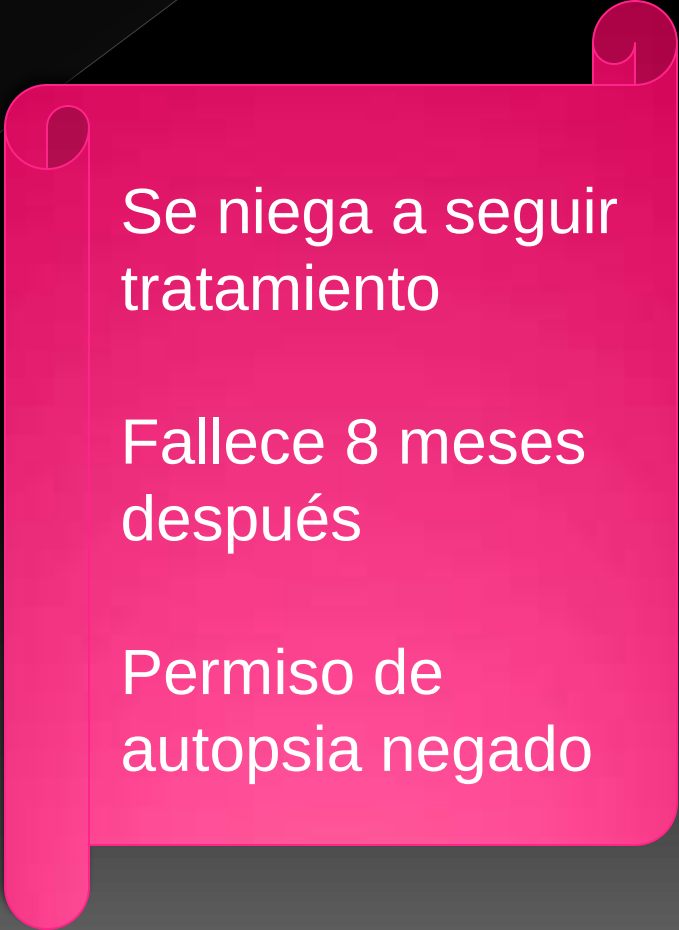
DIAGNOSTICO

- Compromiso masivo de MO por neoplasia de células redondas indiferenciadas que se manifiesta como una neoplasia rabdomioblástica sistémica.
- ME: hallazgos compatibles con rabdomiosarcoma.

A large, stylized pink cloud shape with several smaller circles trailing off from its bottom left.

Quimioterapia
Función renal
Concentración calcio
Bipsia MO
TC
Niveles de PTH en suero

**Dentro de los
límites normales**

A pink scroll-like shape with a vertical bar on the left and a horizontal bar at the bottom, with the top and right edges curved.

Se niega a seguir
tratamiento

Fallece 8 meses
después

Permiso de
autopsia negado

Discusión

- ◉ Sarcoma maligno de partes blandas; primordialmente en la población pediátrica.
- ◉ 8% de los tumores malignos infantiles.
- ◉ Raro en personas mayores de 45 años.
- ◉ Más frecuentes en cabeza y el cuello, el aparato genitourinario, retroperitoneo y las extremidades superiores e inferiores.

Rhabdomyosarcoma Presenting as Acute Leukemia

S. Morandi, M.D., A. Manna, M.D., E. Sabbatini, M.D.,
and A. Porcellini, M.D.

and A. Porcellini, M.D.

S. Morandi, M.D., A. Manna, M.D., E. Sabbatini, M.D.,

Although it is well known that rhabdomyosarcoma may metastasize to the bone marrow, **extensive marrow involvement as the isolated clinical manifestation of the disease is extremely rare (5,6,8).**



(Continued on next page)

Rhabdomyosarcoma Mimicking Acute Leukemia in an Adult

Report of a Case With Histologic, Flow Cytometric, Cytogenetic, Immunohistochemical, and Ultrastructural Studies

Douglas G. Kahn, MD

terminal cases.⁵ Although it is exceptionally uncommon, RMS may exhibit features of an acute hematologic malignancy³⁻⁸ or a small, round cell tumor in the bone marrow, especially in adults.^{3,4,6-8} Thus, the diagnosis of RMS may be missed.⁹

was subsequently demonstrated to be RMS. Rhabdomyosarcoma may first present in a patient with diffuse bone marrow involvement and hypercalcemia. The hypercalcemia may be the result of destruction of bone. Cytologi-

Electron microscopy may show typical and specific findings indicating sarcomeric differentiation of rhabdomyoblasts, including thin actinlike and thick myosinlike filaments; dense Z-band-like structures; a hexagonal array of thin filaments around a thick filament; and A-, H-, I-, and M-bands. In addition, glycogen deposits in the cytoplasm have been observed.⁹ However, the cross striations seen in this case may not be seen in all cases, especially in those with primitive cells.^{5,9,10}

- Aproximadamente el 20% de los pacientes con RMS tienen metástasis en el momento de presentación. De éstos, 29% (o 6% del total) tienen comprometida la médula ósea.
- La afectación de médula ósea puede ser la primera y única característica de presentación de los RMS.
- Pulmones, ganglios linfáticos y médula ósea, seguidos del corazón, el encéfalo, las meninges, el páncreas, el hígado y los riñones.

- La destrucción trabecular osea es la principal causa de hipercalcemia paraneoplásica de los tumores infantiles tales como la leucemia, linfoma, neuroblastoma y RMS.
- El exámen microscópico del aspirado de médula ósea puede revelar lo que aparenta ser una imagen de leucemia aguda.
- El estudio mediante microscopía electrónica características ultraestructurales definitivas de estas neoplasias.

Uso de ME en PAAF

- Indicaciones  como herramienta diagnóstica en la técnica de punción aspiración con aguja fina (PAAF) y biopsias de tumores de células redondas.
- Puede aportar datos relevantes hasta en el 35% de las PAAF de tumores, dando una mayor aproximación diagnóstica y permitiendo reducir la batería de antisueros que se utilizan en la tipificación inmunohistoquímica.

- ⦿ Principales indicaciones son para ayuda en el diagnóstico de tumores de células redondas, carcinoma vs linfoma y aproximación diagnóstica en sarcomas.

CASO # 2

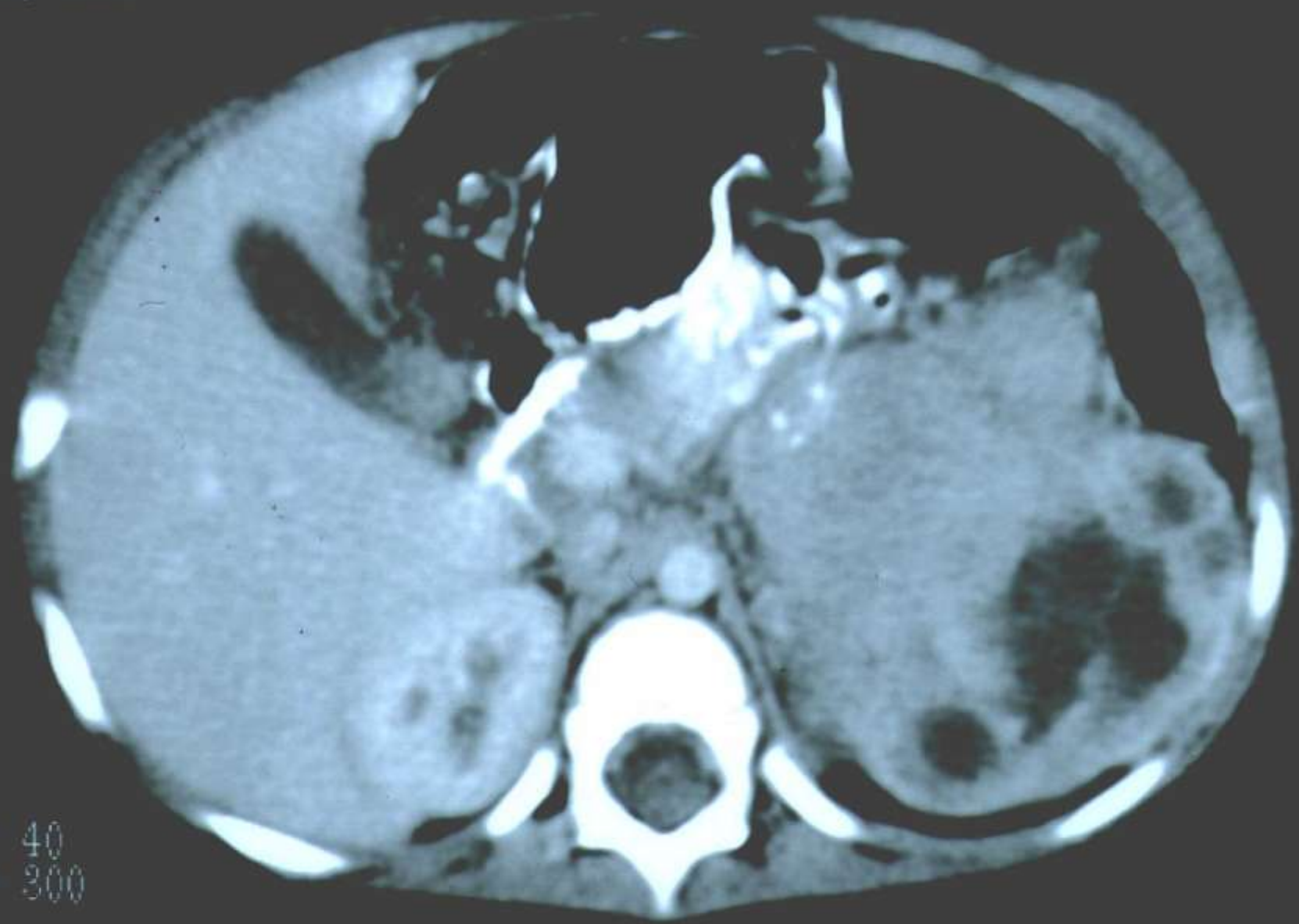
Niño de 20 meses con tumoración en polo inferior de riñón izquierdo

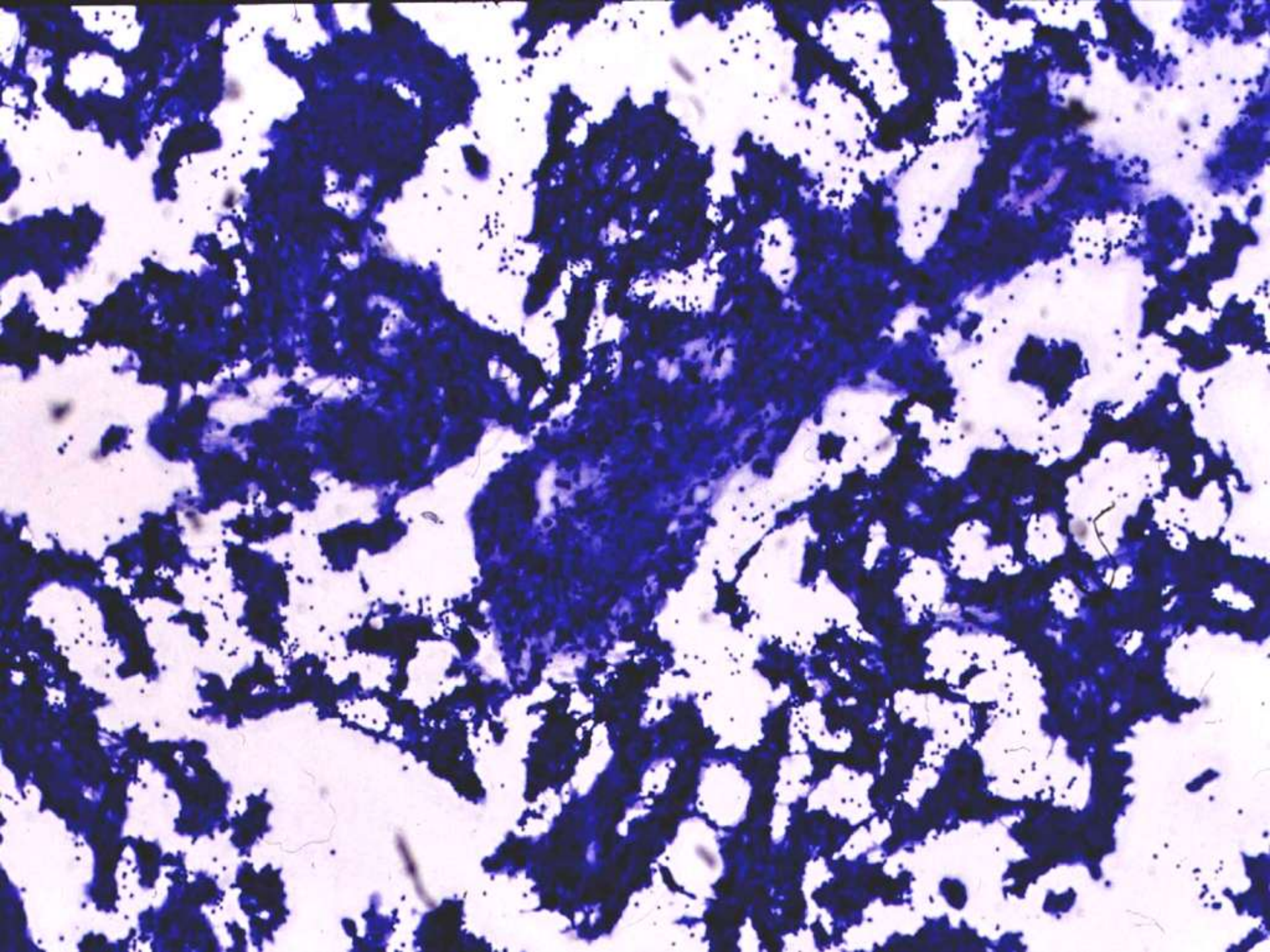
251, 2381

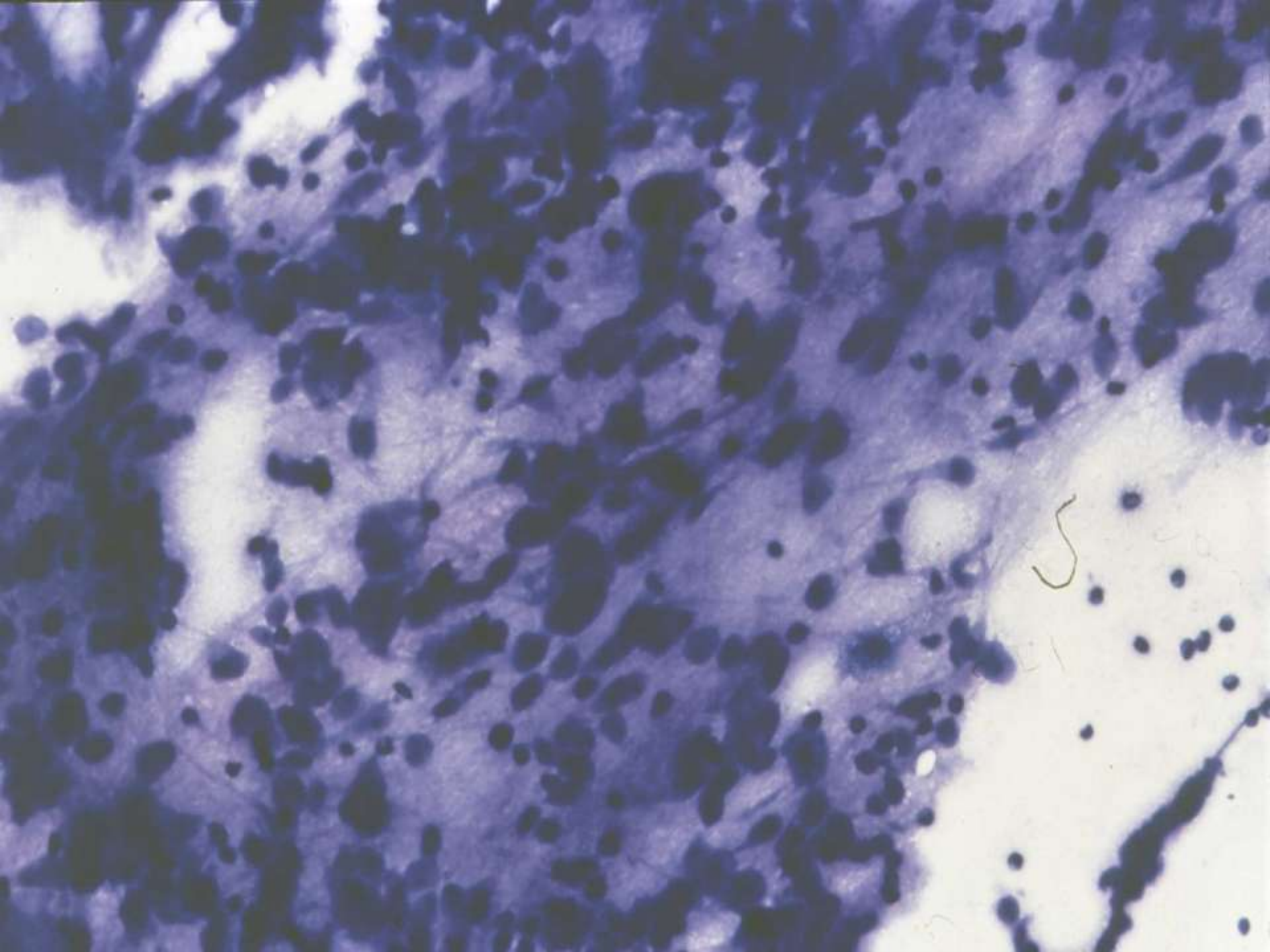
+5
IN

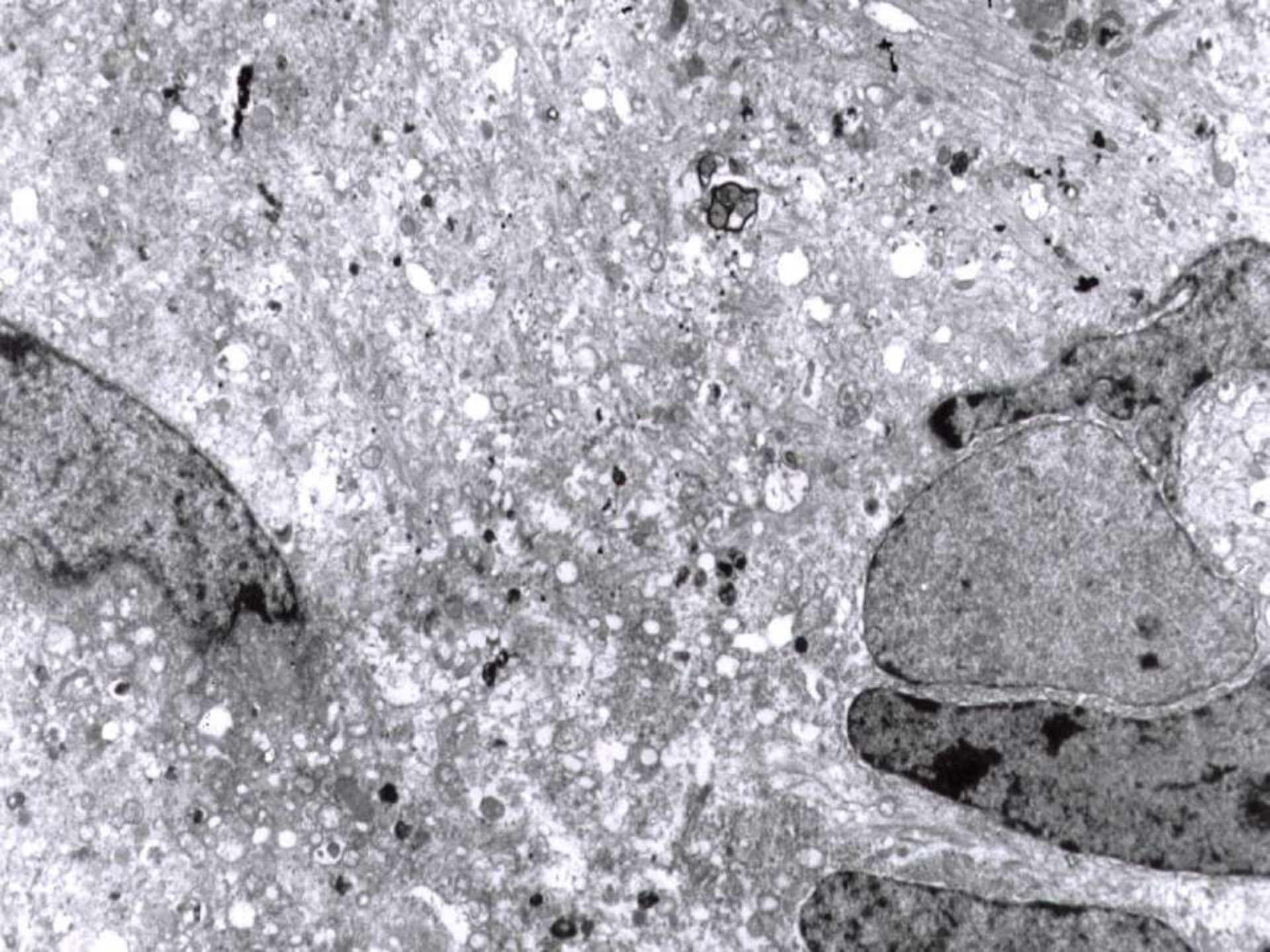
R

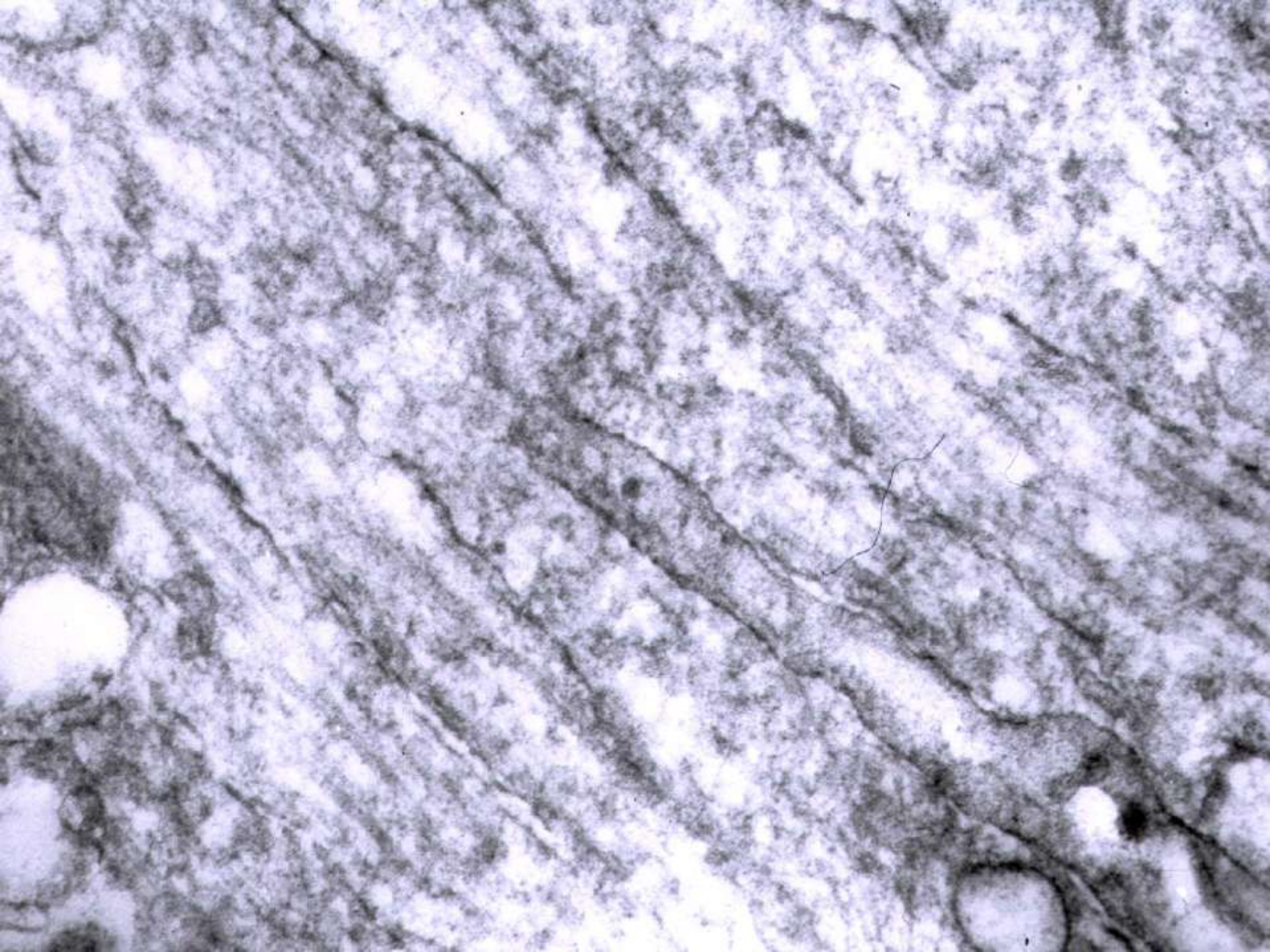
ML = 40
MW = 300

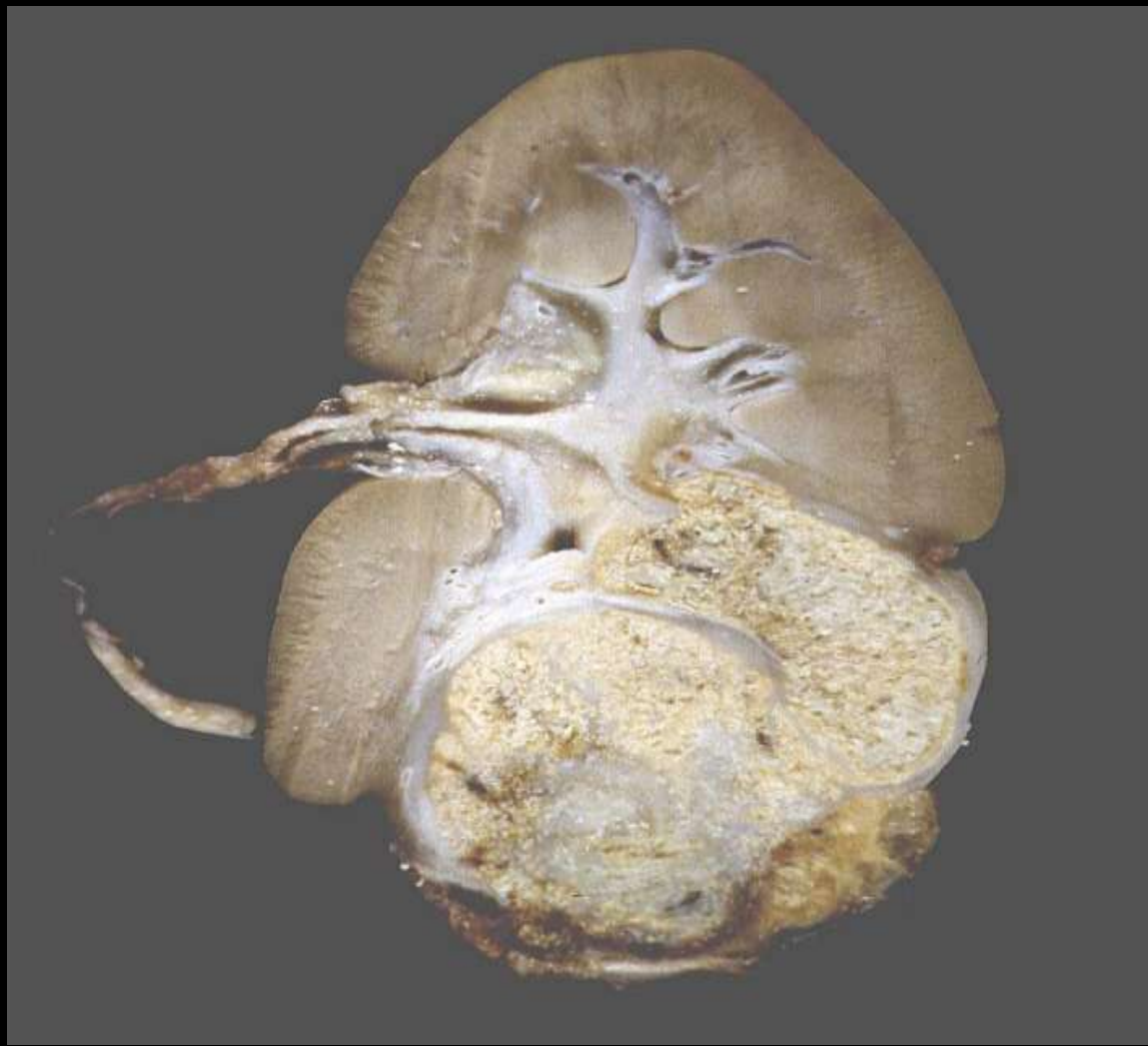












ME EN PAAF

- ⊙ Se incluyeron aquellos tumores en los que sospechábamos que la ME podría ser de alguna utilidad.
- ⊙ **278** casos de material obtenido por PAAF.
- ⊙ 1980 - 2003.
- ⊙ Indicaciones:
 - > Patología tumoral.
 - > Datos clínicos (p.blandas / metástasis).
 - > Examen rápido de extensiones citológicas (Giemsa).

ME EN PAAF (n= 278)

○ P. Blandas	87
○ Retroperitoneo	45
○ Ganglio linfático	57
○ Tiroides	21
○ G. salival	12
○ Hueso	21
○ Mama	7
○ Riñón (adulto)	6
○ Hígado	4
○ Otros	18

PAAF TUMORAL

- **Tipo celular:**
 - > Células fusocelulares
 - > Células redondas
 - > Células pleomorfas
 - > Células poligonales

TUMORES DE CÉLULAS REDONDAS

	SUPERFICIE	CITOPLASMA	NÚCLEO
LINFOMA	Sin diferenciaciones	Escasas organelas polarizadas	Según actividad
S. EWING	Sin diferenciaciones	Glucógeno ↑ organelas	Liso
NEUROBLASTOMA	Prolongaciones dendríticas	Gránulos Neurotúbulos	
CARCINOMA	Desmosomas	Tonofilamentos Gránulos	

RENDIMIENTO

	Dardick (n=279)	Akthar (n=567)	Hevia (n=205)	Propia (n=278)
Material insuficiente	20%	15%	7%	29%
Aportación mínima	58%	57%	70%	37%
Aportación relevante	15%	18%	5%	16%
Diagnóstico	6%	10%	18%	18%

CONCLUSIONES

- La ME puede aportar datos relevantes hasta en el 35% de las PAAF de tumores.
- La ME aporta una mayor aproximación diagnóstica, permitiendo reducir la batería de antisueros a utilizar en la tipificación inmunohistoquímica.
- Las principales indicaciones son:
 - T. células redondas.
 - DD: carcinoma vs linfoma.
 - Aproximación diagnóstica en sarcomas.

⦿ ¿Es necesario disponer de un microscopio electrónico?

> Probablemente NO.

⦿ ¿Es aconsejable poder estudiar algún caso por microscopía electrónica?

> Probablemente SI.

Bibliografía

- ◉ Douglas G. Kahn, MD. Rhabdomyosarcoma mimicking acute leukemia in an adult, report of a case with histologic, flow cytometric, cytogenetic, immunohistochemical, and ultrastructural studies. Archives of pathology & laboratory medicine; apr 1998; 122, 4; ProQuest Health & medical complete; pg. 375.
- ◉ Ezinger y Weiss. Tumores de partes blandas. 2009; quinta edición; 595-631.
- ◉ Francisco Javier de la Serna, MD, Miguel Angel Martínez, MD, María Dolores Valdes, MD, Javier Hornedo, MD, María José Mestre, MD. María José Morales, MD. Rhabdomyosarcoma presenting with diffuse bone marrow involvement, hypercalcemia and renal failure. Medical and pediatric oncology 16: 123-127; 1988.
- ◉ Kathleen R. Cho, Jean L. Olson, Jonathan I. Epstein. Modern pathology; 1988; vol.1, No 1, p. 23-28.
- ◉ M. A Martínez González, MD, P. P. De Agustín, MD, A. Pérez Barrios, MD, N. Alberti Masgrau, MD, M. P. Ortega Serano, MD. Microscopía electrónica aplicada a la PAAF. 1998; pg 44-49.
- ◉ Prashant Jani and C. Ye. Charles. Massive bone marrow involvement by clear cell variant of rhabdomyosarcoma. Indian Journal of pediatrics, volumen 76-february, 2009; 224-228.
- ◉ S. Morandi, MD., A. Manna, M.D, E. Sabattini, M.D, and A. Porcellini, M.D. Rhabdomyosarcoma presenting as acute leukemia. Journal of pediatric hematology/oncology; 18(3): 305-307, 1996.



Gracias, obrigado, Thanks, esker, grazas, おかげ
で, grace, gratias, dank, kiitos, спасибо,
mulțumiri, grazie....