



JOSÉ LUIS CIRELLA

COLABORADORES:

MOTA JOSÉ D. (*ANATOMOPATÓLOGO – UCV - CARACAS*)

ALVAREZ ERIKA (*IMAGENÓLOGO – HUAMP – BARQUISIMETO*)

DURAN DILCIA (*ANATOMOPATÓLOGO – ASCARDIO – BARQUISIMETO*)

ZARAGOZA 2011

CASO CLÍNICO. "BARQUISIMETO - VENEZUELA"

**PACIENTE FEMENINA DE 19 AÑOS,
NATURAL DEL ESTADO LARA (VENEZUELA).**

**INICIO
EN MESES**

**"AUMENTO DE VOLUMEN Y DOLOR EN REGIÓN
MAXILAR DERECHA, SINTOMAS NASALES
INESPECÍFICOS"**

TRATAMIENTO (AINE, ANTIBIÓTICOS)

**EVOLUCIÓN
TÓRPIDA**

**ODONTOLOGIA
CIRUGÍA
ORL**

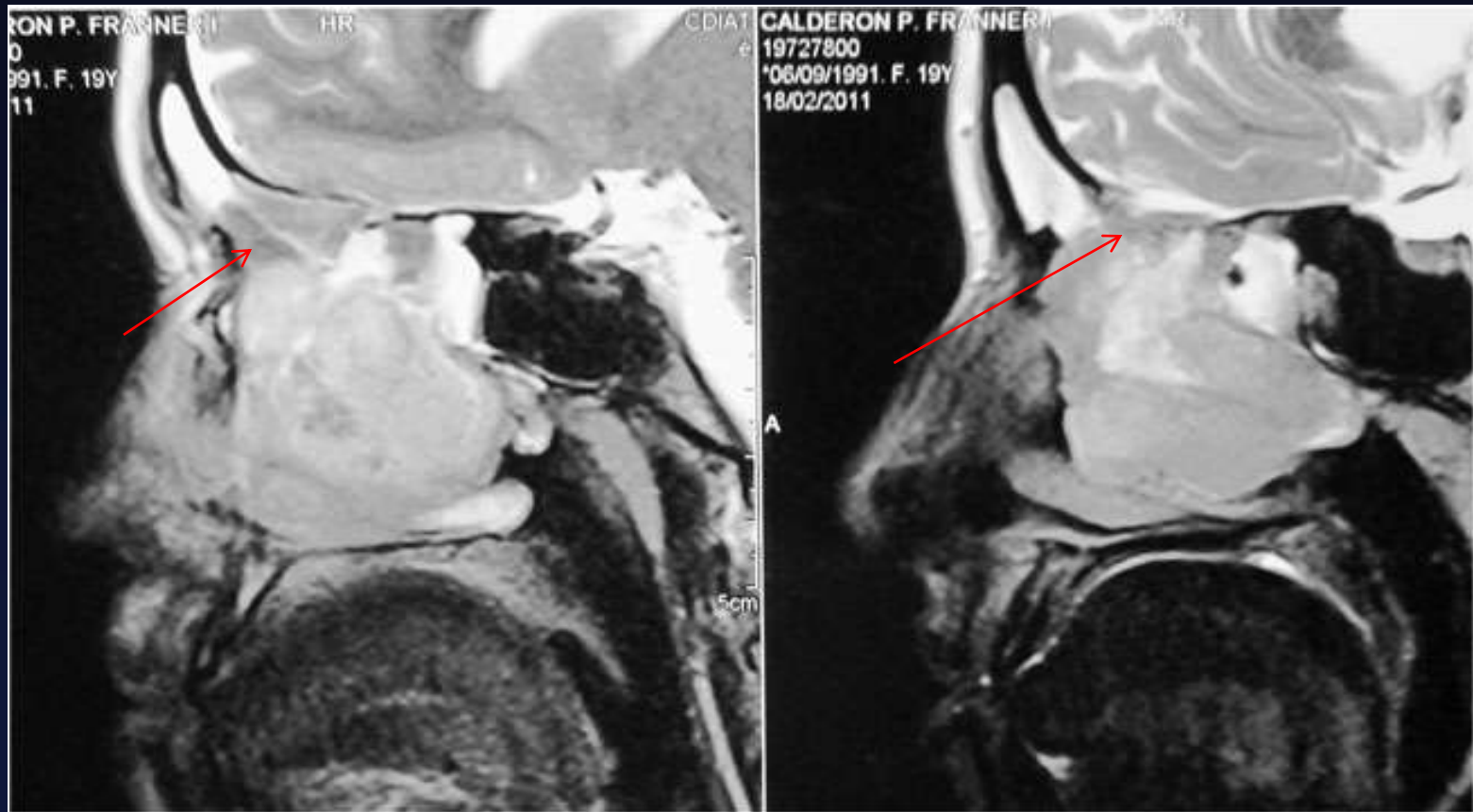
EXAMENES PARACLÍNICOS: TAC



EXAMENES PARACLÍNICOS: TAC

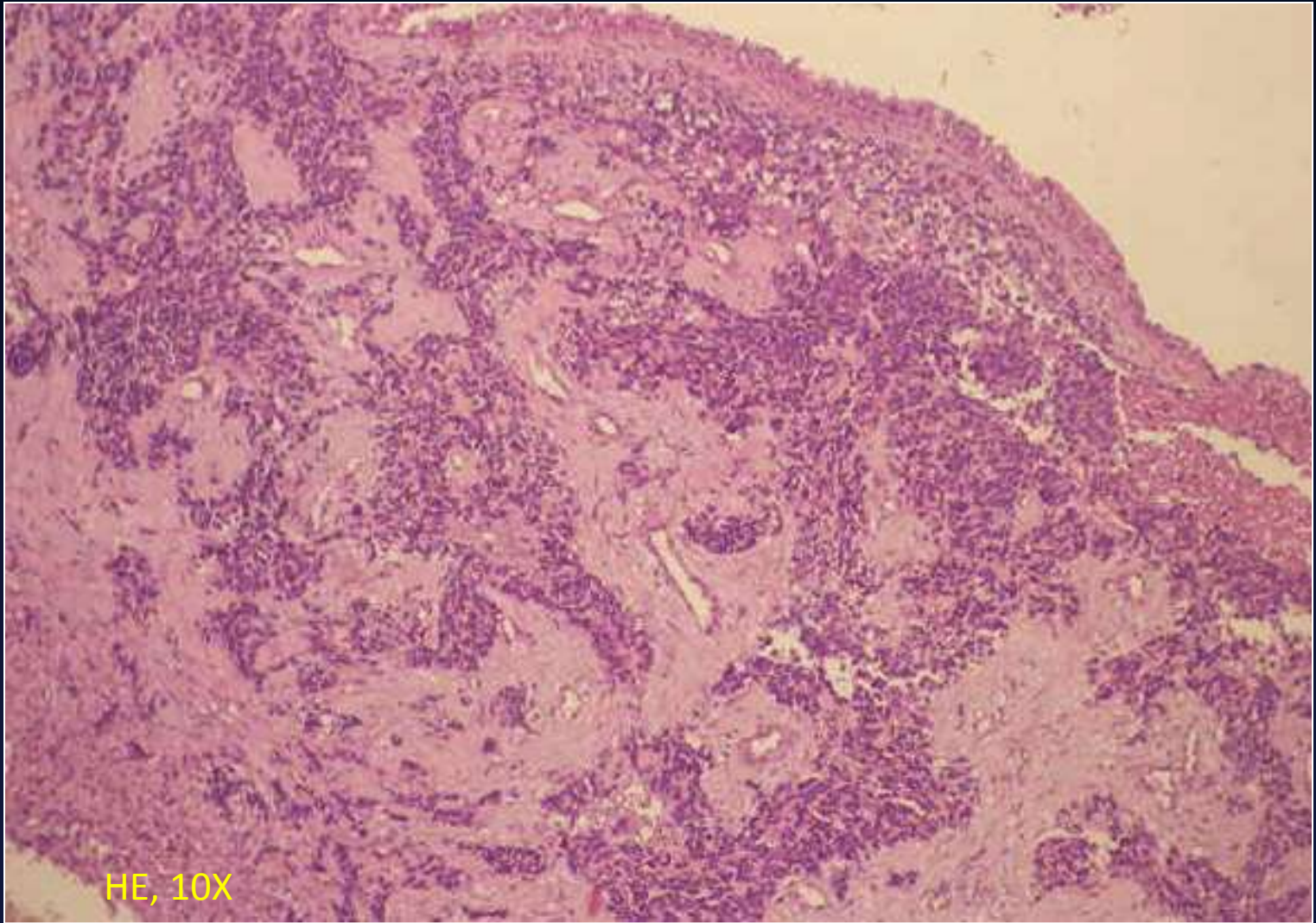


EXAMENES PARACLÍNICOS: RESONANCIA MAGNÉTICA

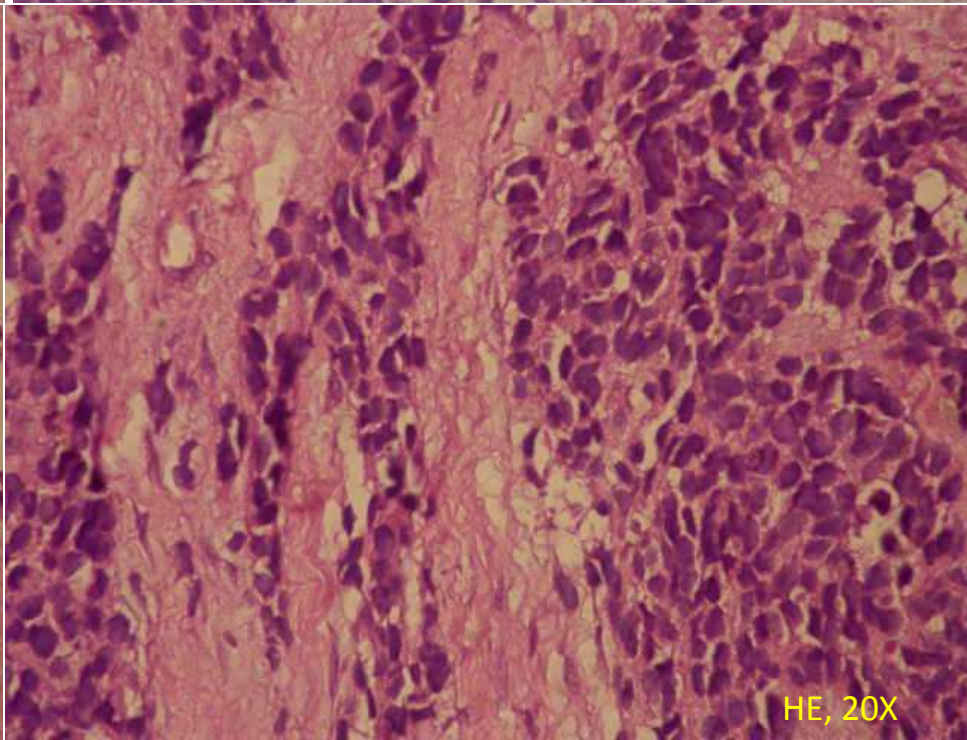
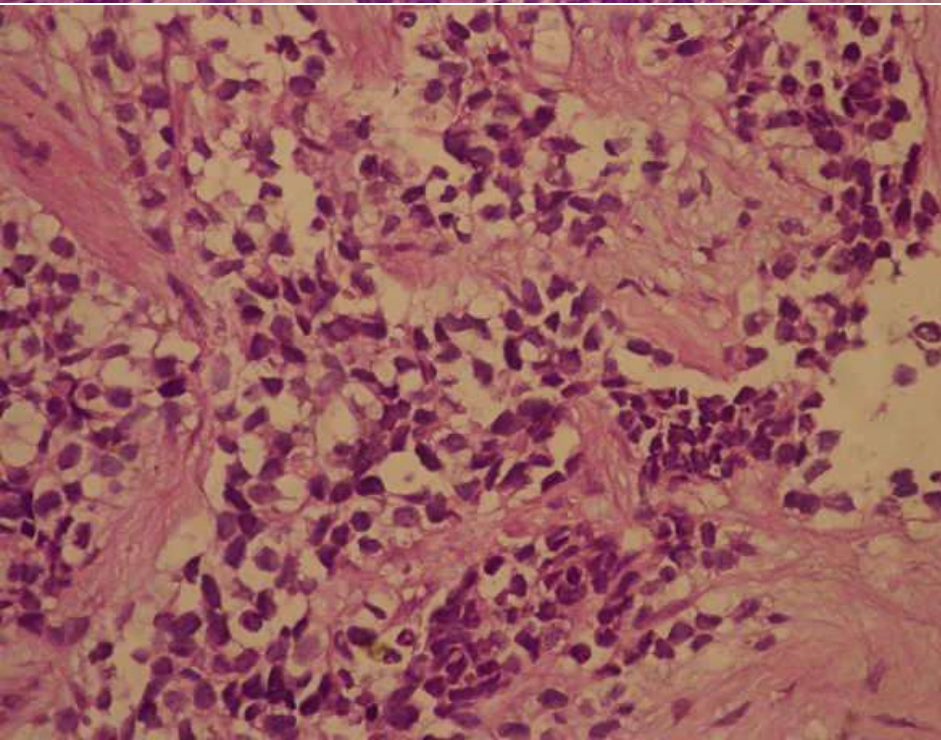
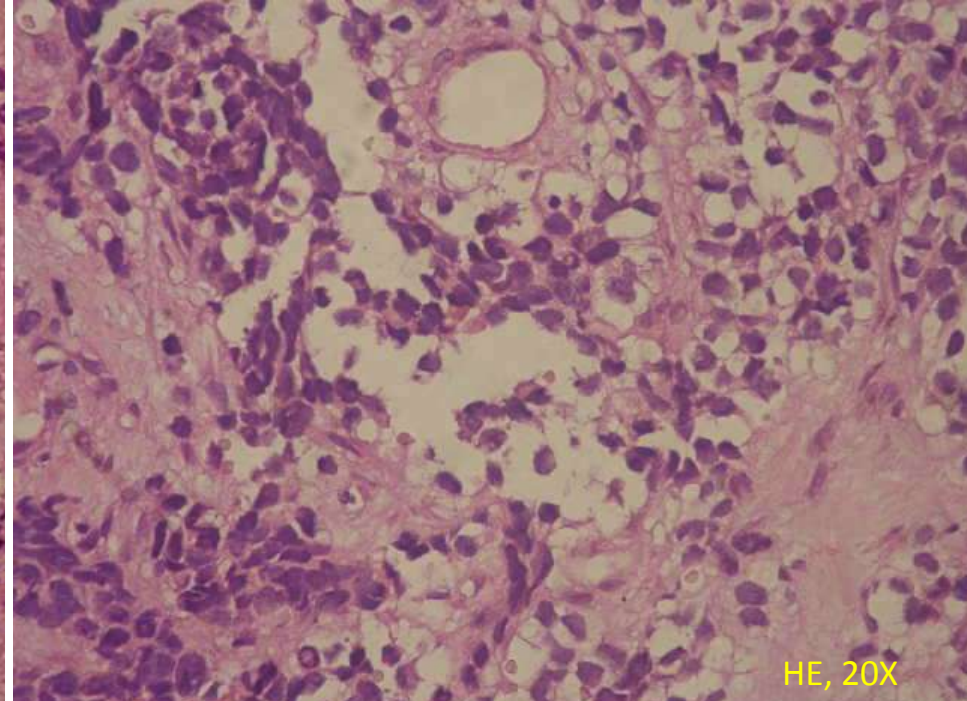
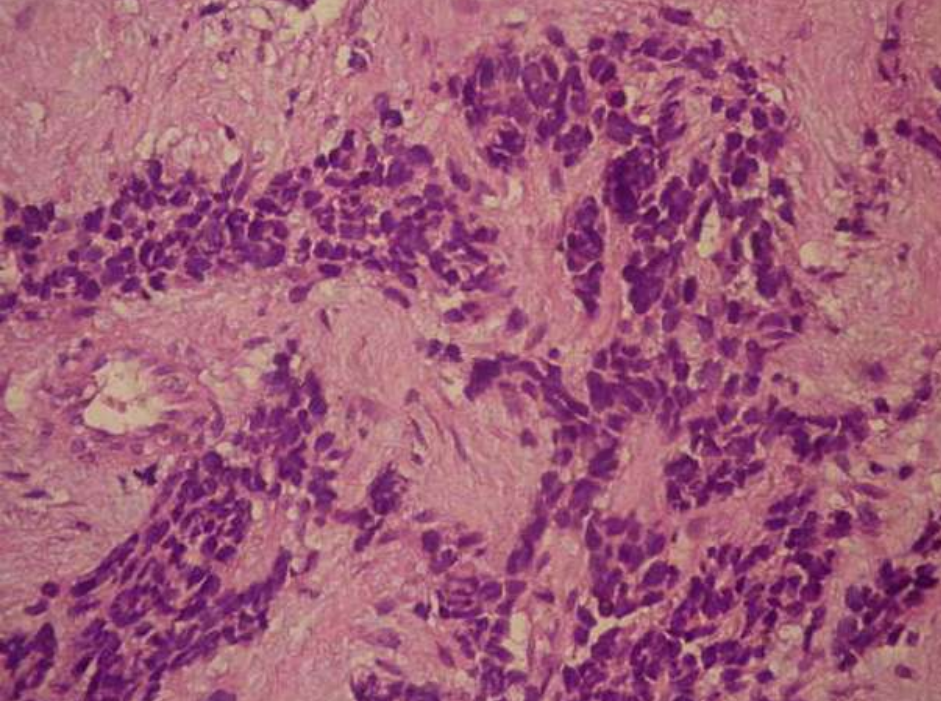


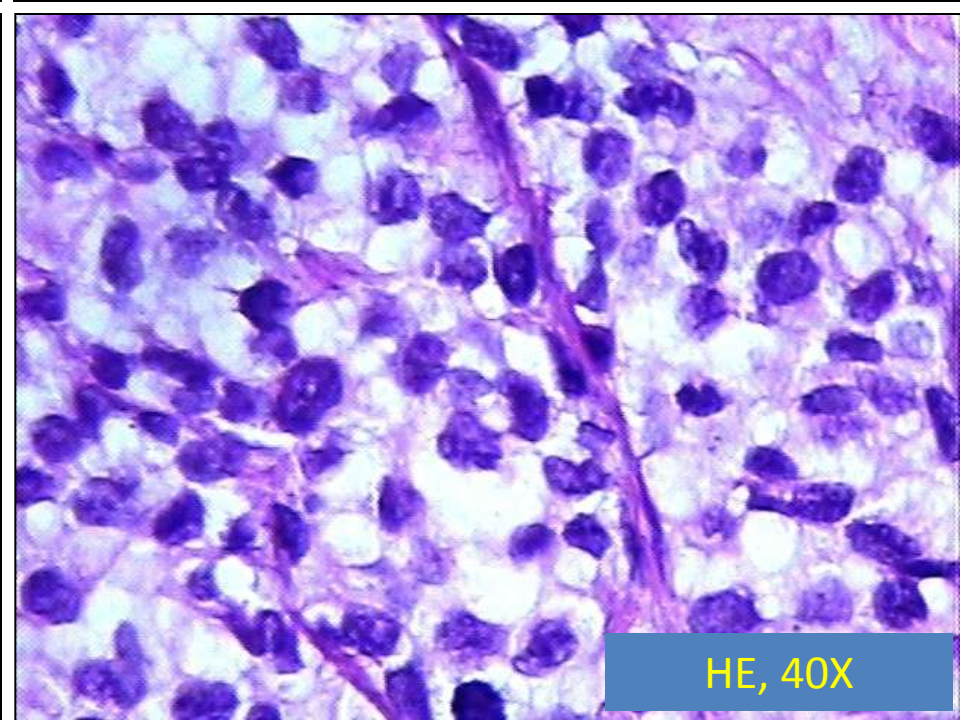
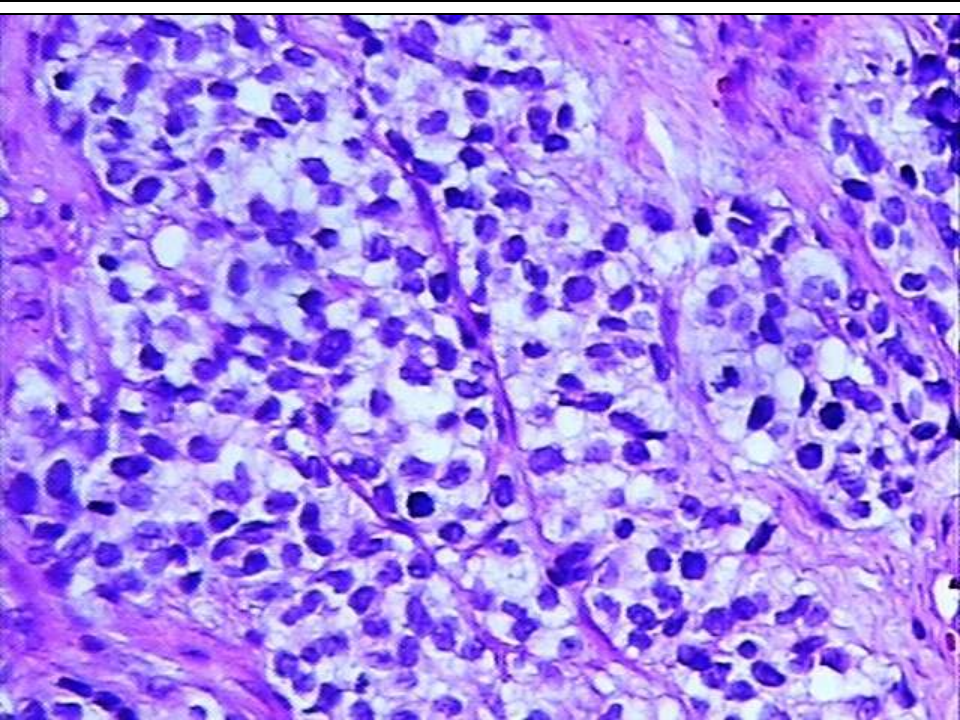
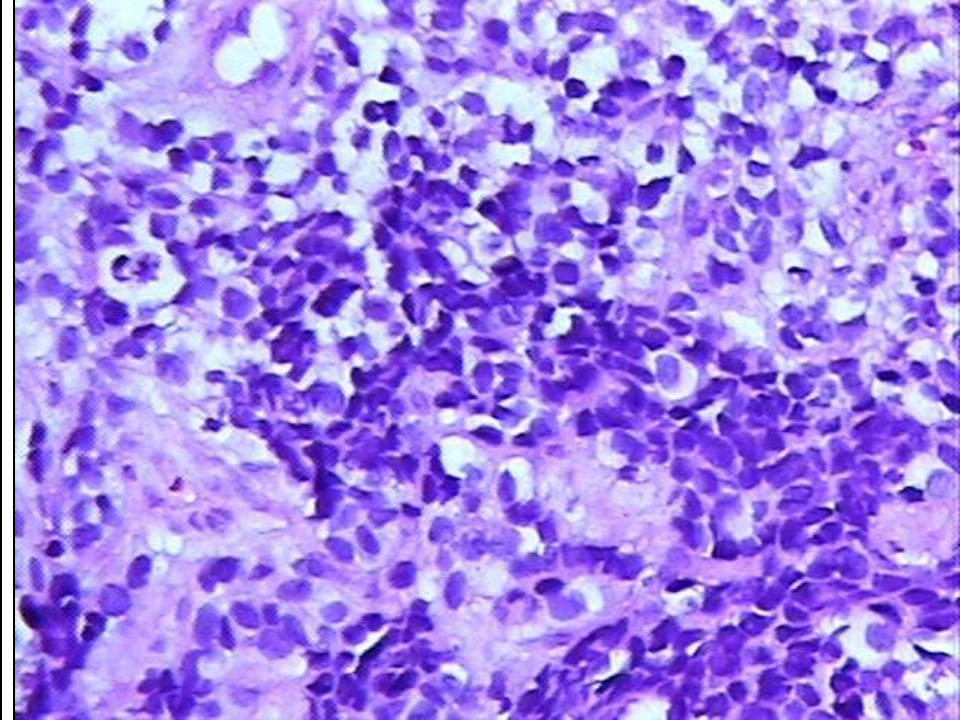
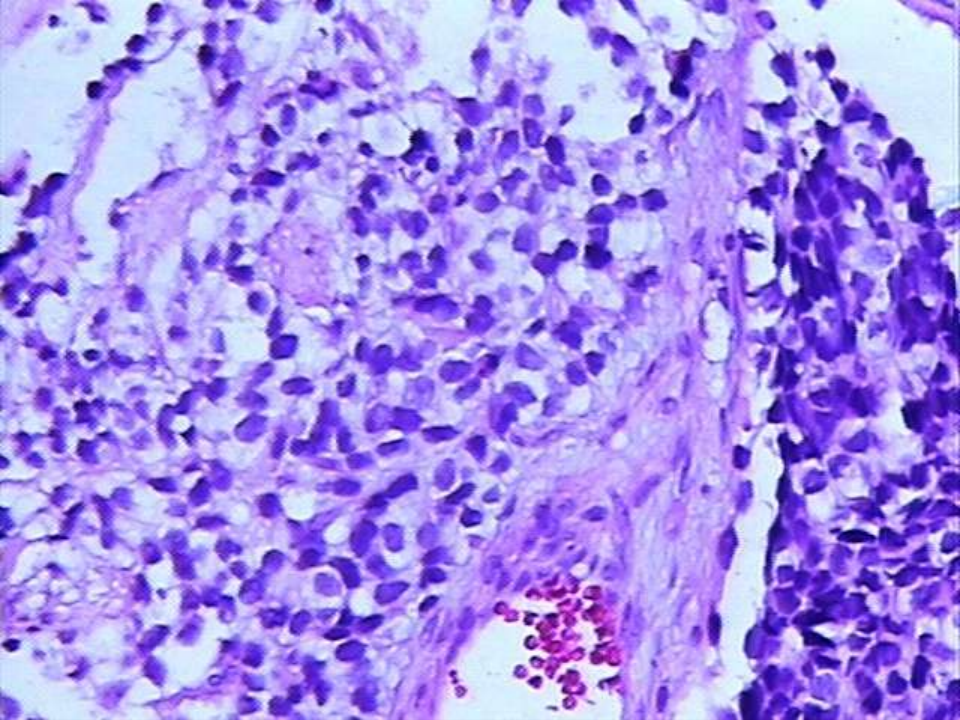


BIOPSIA



HE, 10X





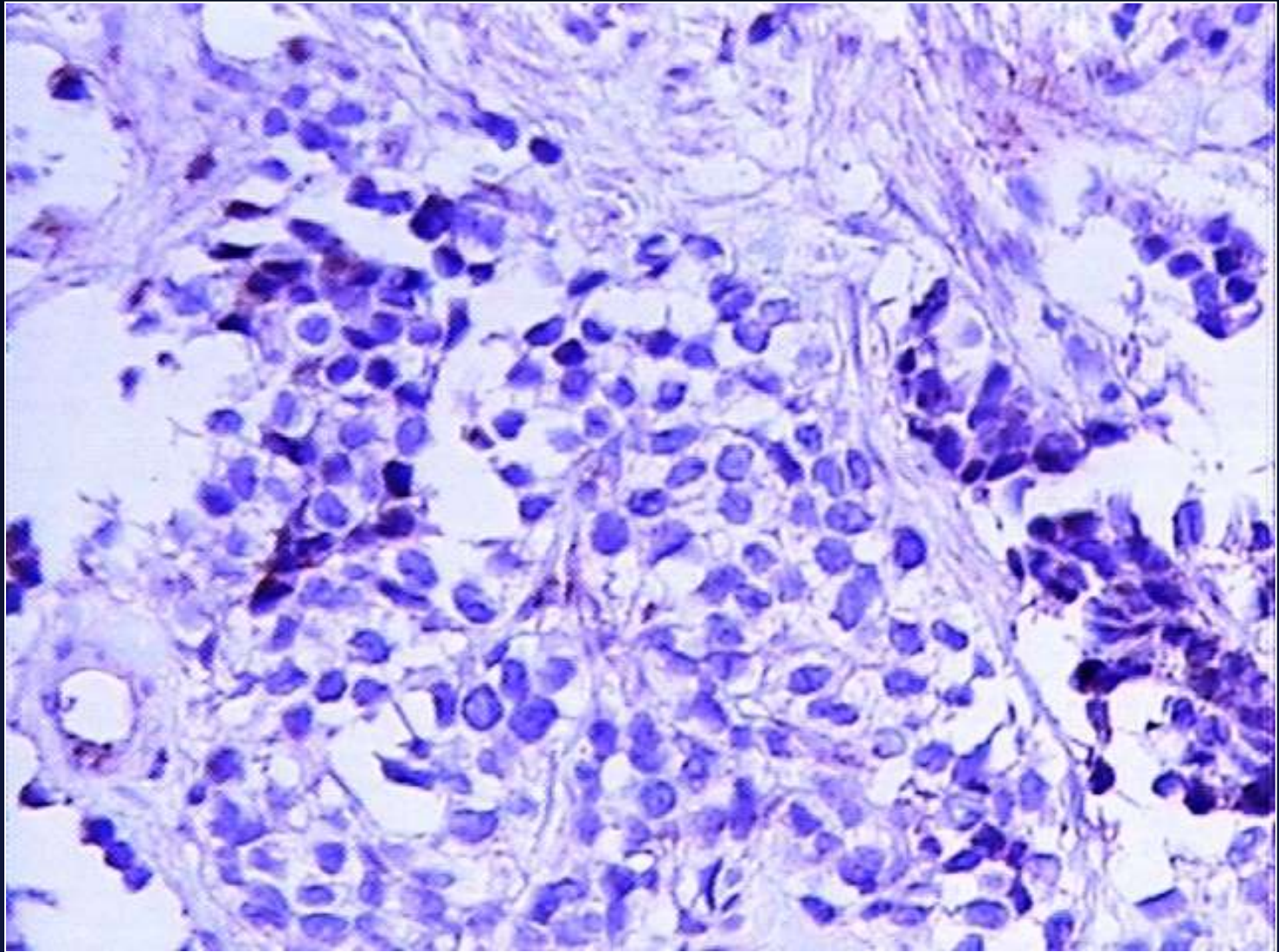
HE, 40X

“LESIÓN EN ANTRO MAXILAR”

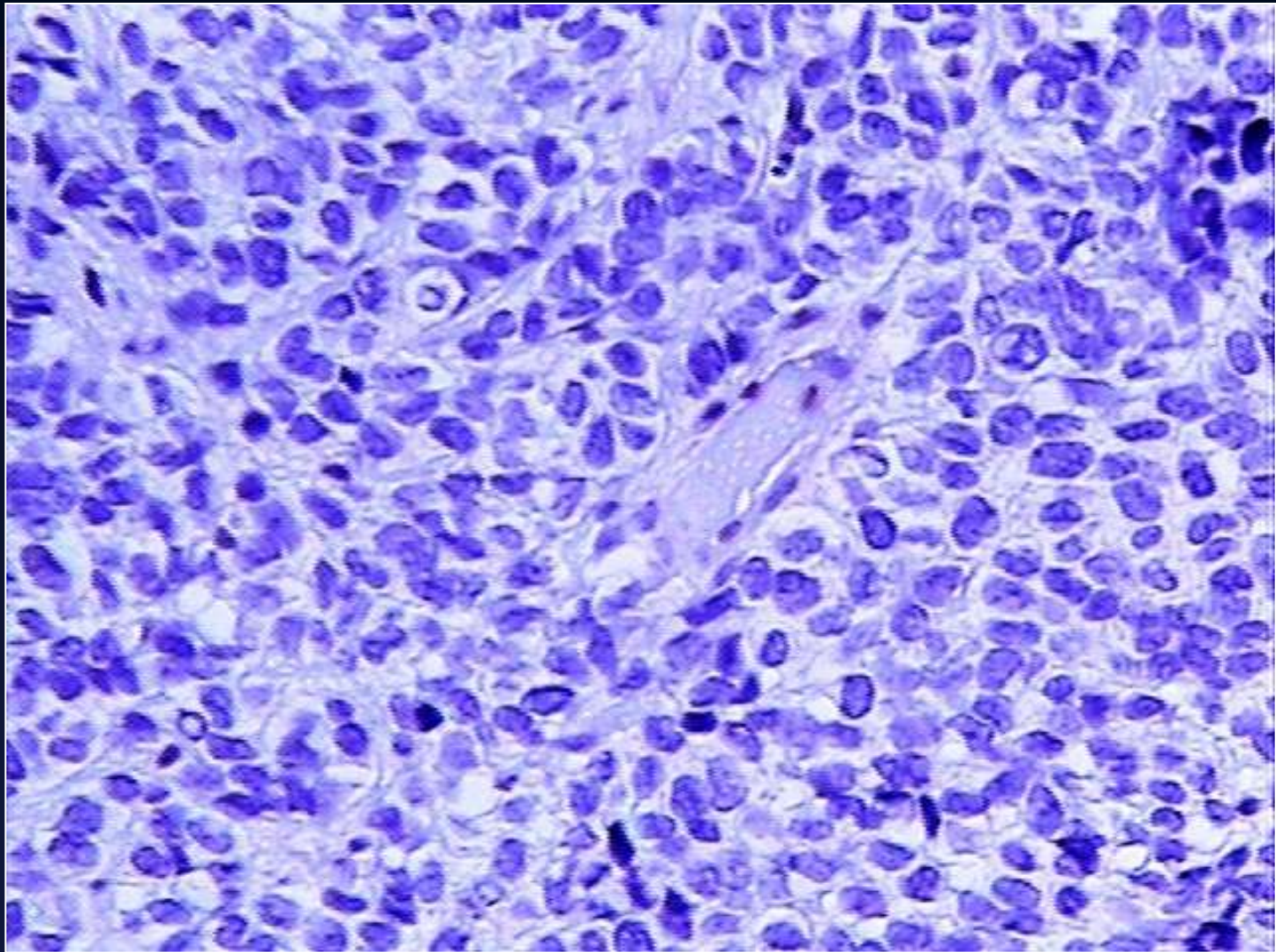


POSIBILIDADES DIAGNÓSTICAS...??

INMUNOHISTOQUÍMICA

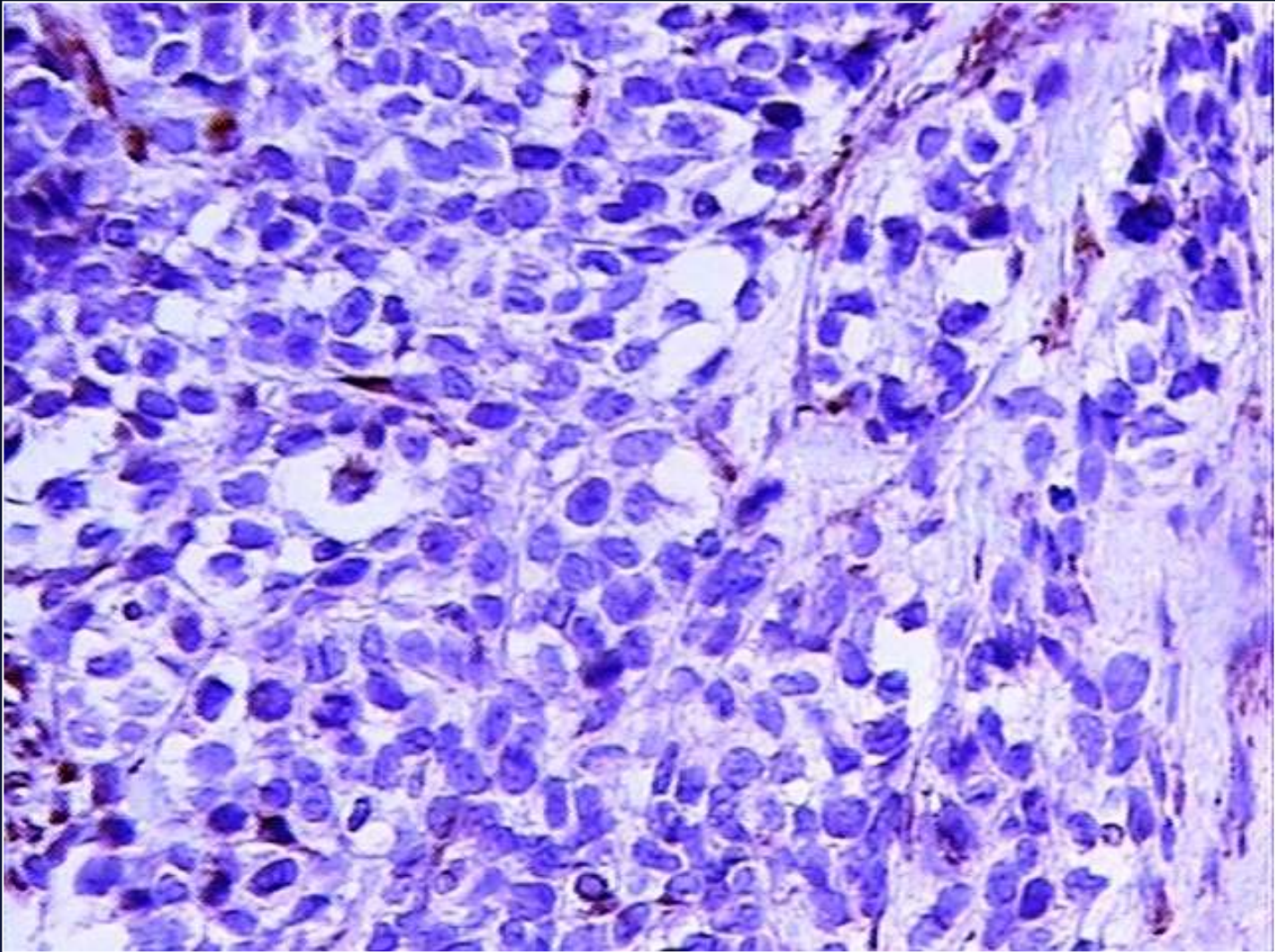


CD 99 20X

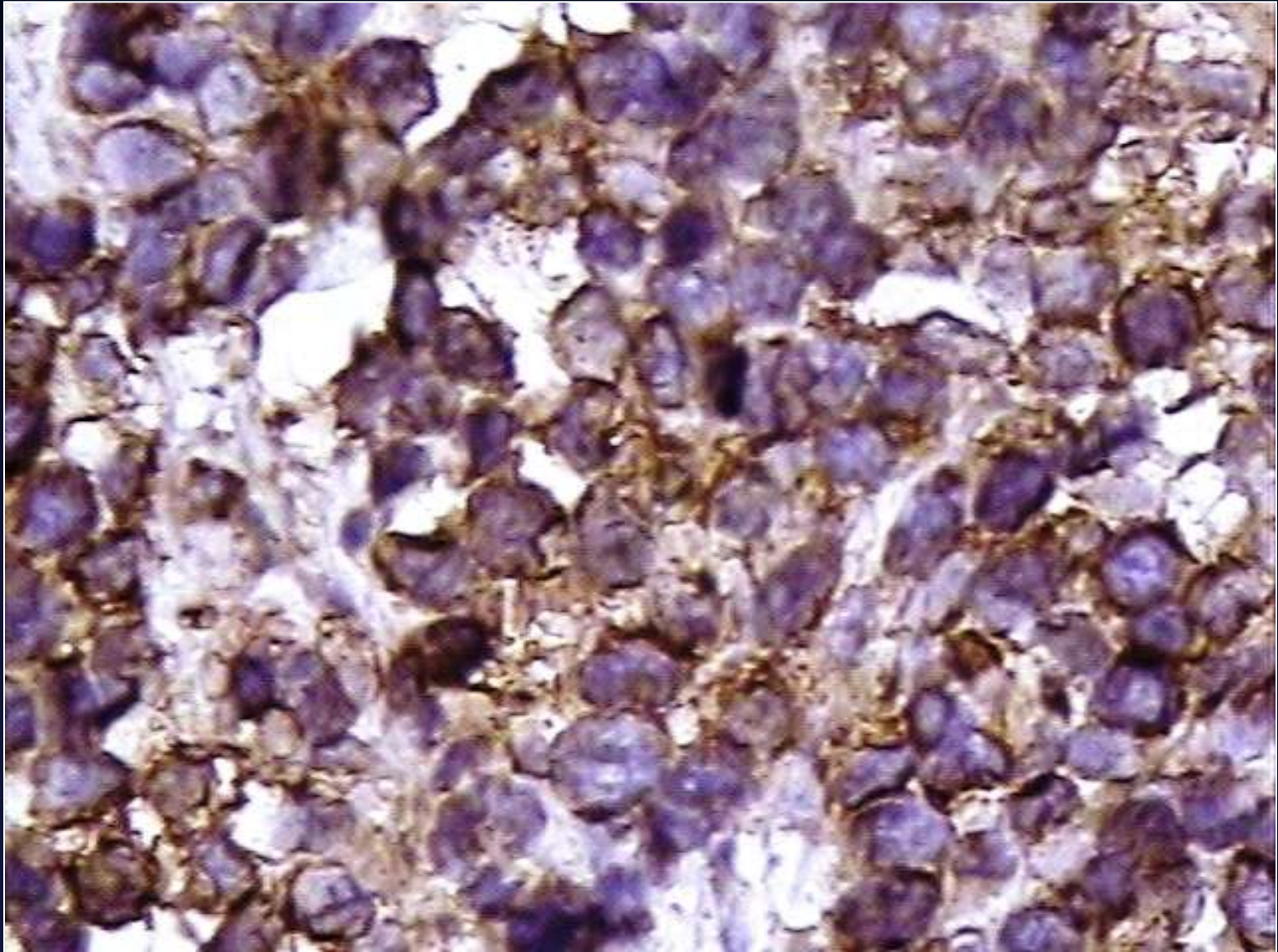


FLI 1 20X

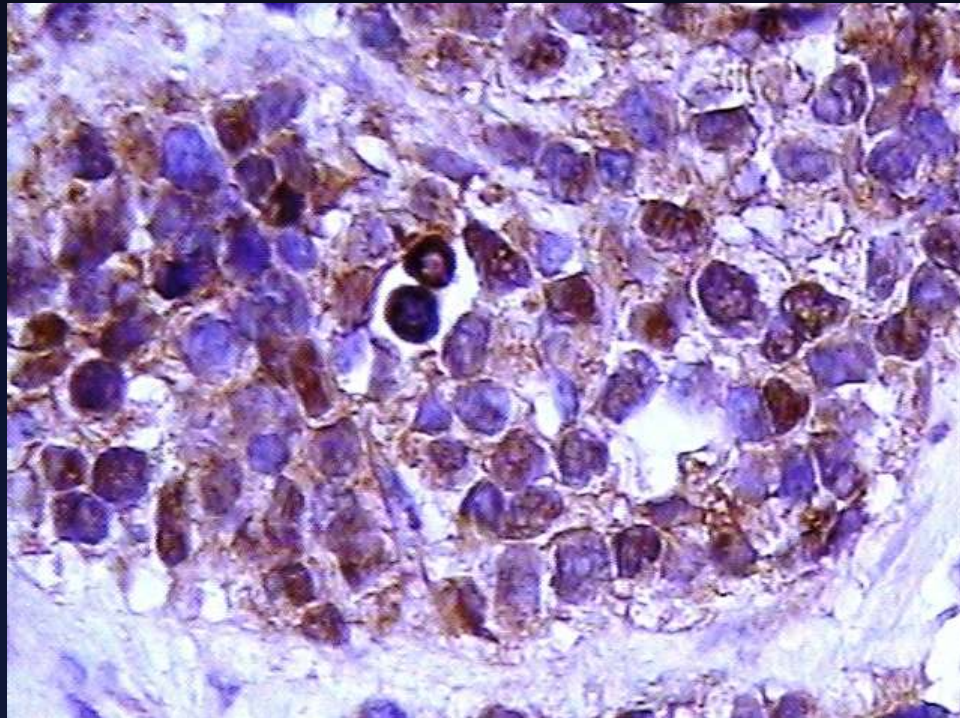
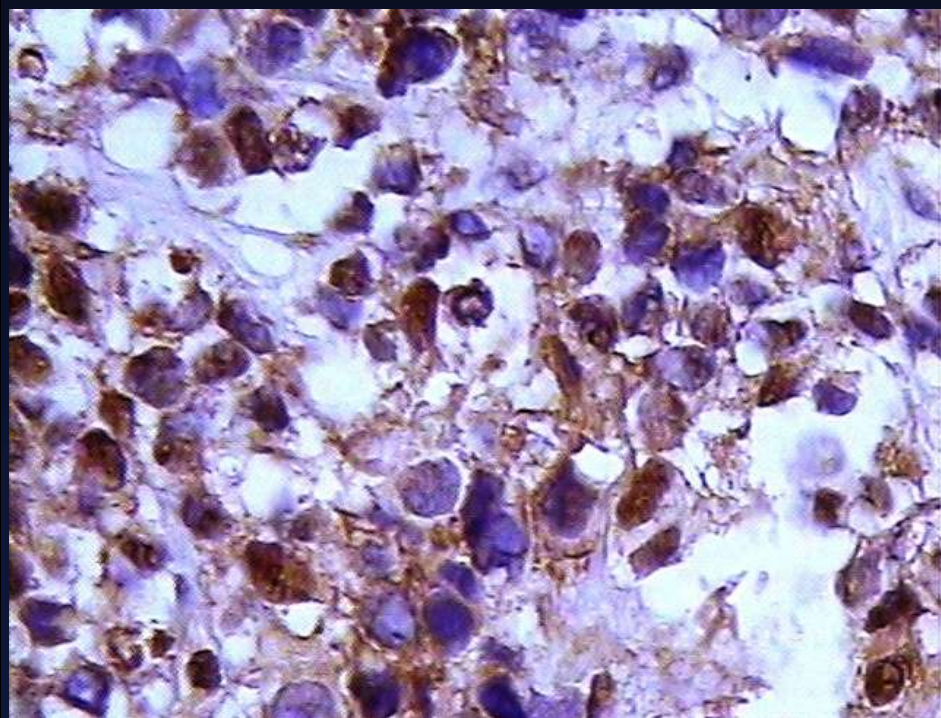
Citoqueratina AE1/AE3	-
CD99	-
SINAPTOFISINA	-
FL1	-



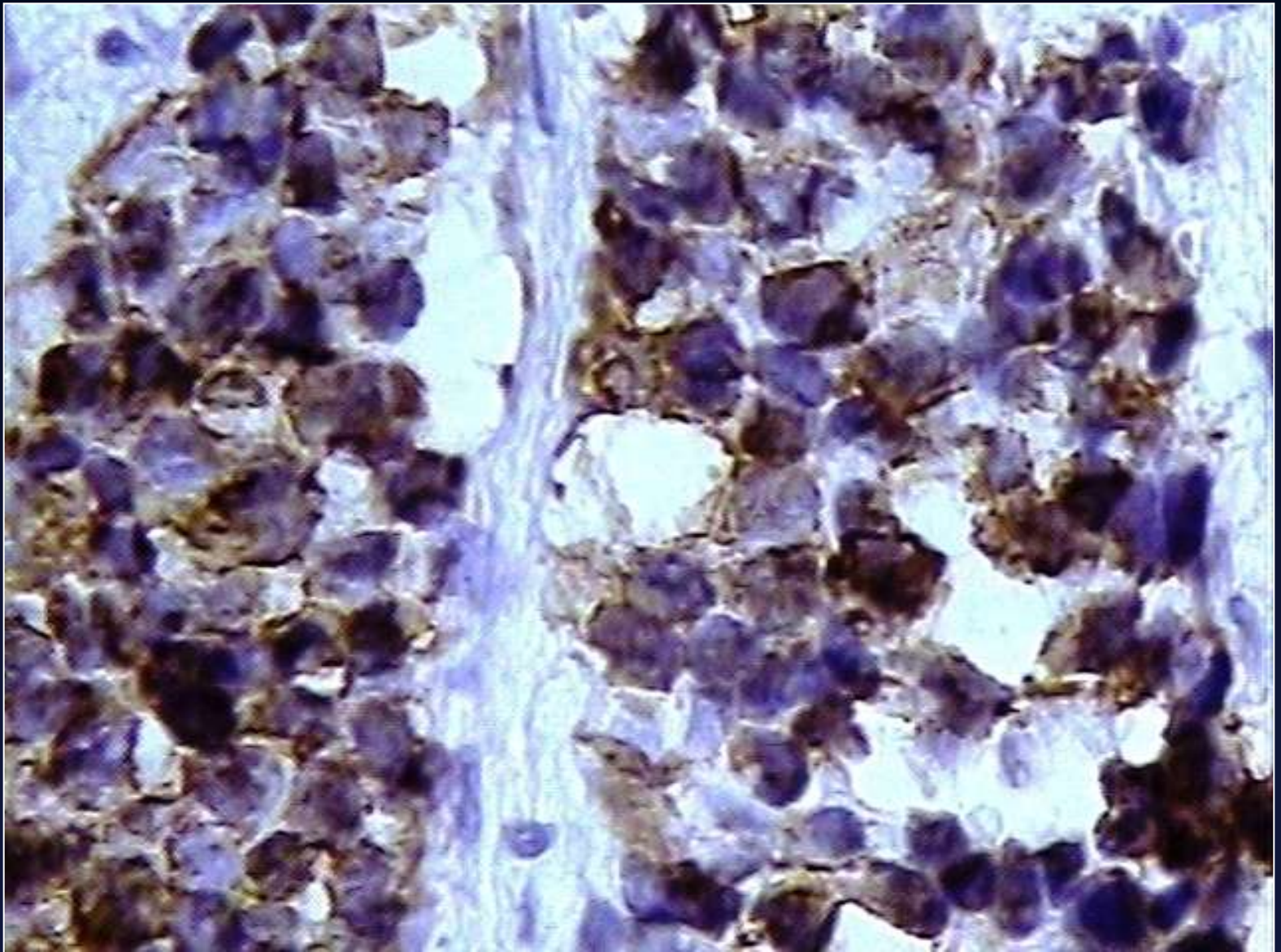
ENOLASA 20X



VIMENTINA 20X



MIOGENINA 20X



DESMINA 20X

CITOQUERATINA AE1/AE3	-
CD99	-
SINAPTOFISINA	-
FL1	-
ENOLASA NEURONAL	+F
PROTEÍNA S-100	+F
VIMENTINA	+
MIOGENINA	+
DESMINA	+

DIAGNÓSTICO:

➤ **RABDOMIOSARCOMA ALVEOLAR**

PATOLOGÍA RINOSINUSAL

- PUEDE SER INFLAMATORIA (INFECCIOSA - NO INFECCIOSA) O TUMORAL (BENIGNA – MALIGNA).
- LAS LESIONES TUMORALES SON POCO FRECUENTES Y PUEDEN DERIVAR: EPITELIO, TEJIDOS BLANDOS, LINFOIDE, NEURAL, CARTÍLAGO Y ÓSEO.
- EN ETAPAS TEMPRANAS PUEDEN NO DIFERIR CLINICAMENTE.
- LA CIRUGÍA RESULTA DIFÍCIL.
- LAS NEOPLASIAS MALIGNAS DE ESTA REGIÓN CORRESPONDEN AL **1% DE LOS TUMORES DEL CUERPO**. MAYOR PREVALENCIA EN SEXO MASCULINO.

PATOLOGÍA RINOSINUSAL

- EL MÁS COMÚN DE LOS TUMORES NASO-SINUSALES ES EL CARCINOMA ESCAMOSO (85%)
- ADENOCARCINOMAS...4 – 8%
- LINFOMAS
- MELANOMAS
- MENOR FRECUENCIA; RABDOMIOSARCOMAS, NEUROBLASTOMAS Y TUMORES NEUROENDOCRINOS.

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS

- GRUPO HETEROGÉNEO DE TUMORES DE ESCASA INCIDENCIA (MENOS DEL 1% DE TODAS LAS NEOPLASIAS Y DEL 6 A 7% DE LOS TUMORES INFANTILES)
- PRESENTARSE EN CUALQUIER LOCALIZACIÓN ANATÓMICA.
- LA MORTALIDAD GLOBAL, SUPERA EL 50% Y ES MAYOR DEL 90% EN LOS CASOS DIAGNOSTICADOS EN FASE LOCALMENTE AVANZADA O CON METÁSTASIS.
- EN LA RELACIÓN VARÓN/MUJER NO HAY DIFERENCIAS SIGNIFICATIVAS.
- LA EDAD DE PRESENTACIÓN ES VARIABLE.

RABDOMIOSARCOMAS

- SON SARCOMAS DE PARTES BLANDAS QUE MUESTRAN EVIDENCIA MORFOLÓGICA, INMUNOHISTOQUÍMICA Y ULTRAESTRUCTURAL DE DIFERENCIACIÓN DE MÚSCULO ESQUELÉTICO.
- SON LOS MÁS FRECUENTE EN LOS NIÑOS
- DENTRO DE LOS FACTORES PRONÓSTICOS, LOS MÁS ÚTILES SON:
EL GRADO DE EXTENSIÓN DE LA ENFERMEDAD.
LOCALIZACIÓN DEL TUMOR PRIMARIO .
TIPO HISTOLÓGICO .

RABDOMIOSARCOMAS

VARIEDADES;

1. **EMBRIONARIO:** CONSTITUYE EL 50-60% Y SE PRESENTA, SOBRE TODO EN TRONCO, CABEZA Y CUELLO. TIENE CÉLULAS EN DISTINTO GRADO DE DIFERENCIACIÓN, DESDE CÉLULAS REDONDAS Y MONOMORFAS HASTA RABDOMIOBLASTOS.
2. ALVEOLAR (20%).
3. BOTRIOIDES (5%): SE CONSIDERA UNA VARIEDAD DEL ANTERIOR, QUE SE PRESENTA EN MUCOSAS (APARATO GENITOURINARIO).
4. PLEOMORFO: SUELE PRESENTARSE EN LAS EXTREMIDADES Y A EDADES ADULTAS, Y ES DE MAL PRONÓSTICO.

RABDOMIOSARCOMA ALVEOLAR

- ES UN SARCOMA AGRESIVO.
- TUMOR MALIGNO DE NIÑOS Y ADOLESCENTES, AUNQUE TIENDE A PRESENTARSE EN UN GRUPO DE MAYOR EDAD QUE LOS RABDOMIOSARCOMAS EMBRIONARIOS CON UN PICO DE INCIDENCIA ENTRE **10-25 AÑOS**.
- SE PRESENTA FRECUENTEMENTE EN PARTES BLANDAS DE LAS EXTREMIDADES, AUNQUE TAMBIÉN SE PUEDE LOCALIZAR EN CABEZA, CUELLO.

RABDOMIOSARCOMA ALVEOLAR

•LOS ESTUDIOS CITOGENÉTICOS DEMUESTRAN EN UN 70-85% DE LOS CASOS, ES LA $t(2;13)(q35;q14)$, LA CUAL YUXTAPONE EL GEN PAX3 DEL CROMOSOMA 2 Y EL GEN FKHR DEL CROMOSOMA 13. LA SEGUNDA TRASLOCACIÓN EN FRECUENCIA ES LA $t(1;13)(p36;q14)$ QUE SE OBSERVA EN UN 10-20%.

•TERAPIA MULTIMODAL CON CIRUGÍA, RADIOTERAPIA Y QUIMIOTERAPIA.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Parham D, Ellison D. Rhabdomyosarcomas in Adults and Children. Arch Pathol Lab Med 2006; 130: 1454 – 65.
- Fletcher C, Unni K, Mertens, F: Tumours of Soft Tissue and Bone. World Health Organization Classification of Tumor. Lyon 2002.
- Newton W, Gehan E, Webber B et al. Classification of rhabdomyosarcoma and related sarcomas: pathologic aspects and proposal for a new classification an Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. Cancer 1995;76:1073–1085.
- González Barón M. Oncología Clínica. 3ra edición Vol II. Momento Médico Iberoamericana 2010.



Gracias ...