

Rabdomioma del piso de boca

Dr. Luis O. Guzmán *
Dr. Danté A. Bruno **

* Médico de Planta del Servicio de
Cirugía de Cabeza y Cuello del
Hospital Córdoba.
Médico del Servicio de
Otorrinolaringología - Hospital
Privado

** Médico Concurrente del Servicio
de Cirugía de Cabeza y Cuello del
Hospital Córdoba

INTRODUCCION

Se denomina rabdomioma al tumor benigno originado a partir del músculo esquelético, es una neoplasia de presentación muy infrecuente, ya que hay descriptos sólo 69 casos en toda la literatura, siendo la revisión de di Sant Agnese y Knowels (3) la más importante en 1980 con 66 casos (29 de tipo adulto y 37 de tipo fetal).

En el presente trabajo se efectúa una actualización sobre el tema y se presenta un caso que fue tratado quirúrgicamente por los autores.

PRESENTACION DE UN CASO

Paciente de sexo masculino, de 73 años de edad, que consulta por una prominencia notoria en piso de boca, de 2 años de evolución como único síntoma. Al examen de la cavidad oral, presentaba un desplazamiento de la glándula sublingual izquierda con mucosa conservada, en continuidad a ésta, sobre la línea media se palpa en forma bimanual desde piso y región suprahioidea un tumor de consistencia renitente, superficie lisa, no doloroso, no adherido a planos adyacentes, de aproximadamente



Foto 1: Ubicación del tumor en su sitio de origen (piso de boca). Se observa el nervio lingual en el lecho quirúrgico.

3 a 4 cm de diámetro. El cuello no presentaba adenopatías. Previo a la consulta se le había realizado una sialografía de glándula submaxilar izquierda, la cual mostraba imágenes de glándula normal. Examen preoperatorio de rutina normal. No se solicitaron otros estudios complementarios, siendo los diagnósticos diferenciales: 1) Quiste dermoide; 2) Ránula; 3) Tumor de Glándula Salival.

Con dichos diagnósticos se indicó el tratamiento quirúrgico, el cual se llevó a cabo por vía combinada; comenzando el abordaje por vía piso de boca, se identificó: conducto de Wharton, nervio lingual y un tumor de color pardo, lobulado, el cual se fue disecando de las estructuras superiores, profundizándose a través del músculo milohioideo, requiriendo en este momento el abordaje por vía submaxilar izquierda externa, por donde se llegó a completar la exéresis total del tumor, que asentaba en los músculos suprahioideos.

La evolución postoperatoria fue favorable; su último examen de control a tres meses de su intervención mostró a la región submaxilar y piso de boca normal, no evidenciándose signos de presencia tumoral.

ANATOMIA PATOLOGICA

Transcribimos la misma tal cual fue descripta por el anatomopatólogo actuante.

Macro: material presentado por fragmentos de tejido, que en conjunto miden 5,2 x 3,3 cm de forma redondeada y lobuladas, de consistencia discretamente firme pero elástico; al corte es de color amarillo grisáceo a marrón rojizo y finamente granular.

Micro: secciones que muestran una neoplasia mesenquimática benigna, constituida por células redondeadas, poligonales, estrechamente unidas y separadas por delgados tabiques fibrosos y estrechos canales vasculares, su citoplasma es marcadamente acidófilo, granular, que ocasionalmente muestran "estrías transversales"; los núcleos en general se ubican periféricamente, con

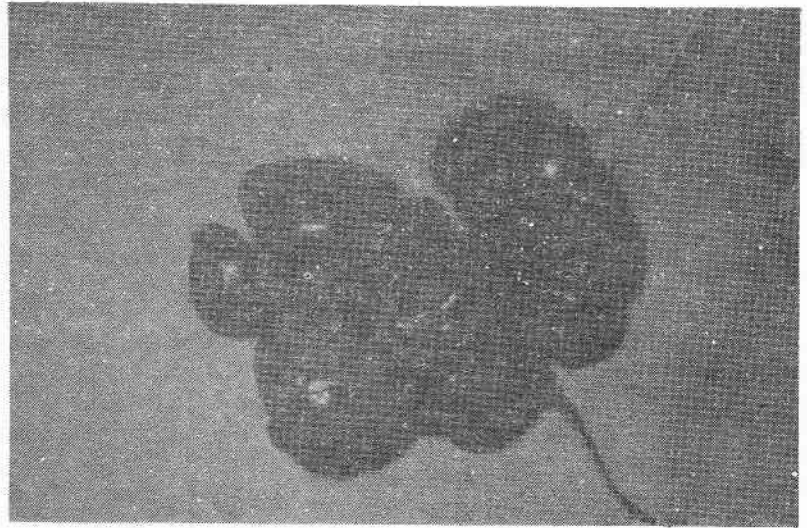


Foto 2: Imagen Macroscópica del Tumor

cromatina laxa y pequeños nucleolos, hay numerosas células vacuoladas (probablemente por remoción de glucógeno), no se reconocen figuras de mitosis.

DIAGNOSTICO: Rbdomioma de tipo adulto.

COMENTARIOS

Desde el punto de vista de su madurez histopatológica los rbdomiomas se clasifican en: a) Tipo Fetal; b) Tipo Adulto.

La variedad fetal se caracteriza por presentarse en niños menores de 3 años y adultos jóvenes, generalmente de sexo masculino y en localización retroauricular, casi siempre en el

tejido subcutáneo de dicha zona. Otra localización de la forma fetal se da en niñas de edad media, en región vaginal, clasificándolo otros autores como rbdomioma de tipo genital.

La denominación fetal se debe a la proliferación de mioblastos en distintos grados de madurez, que simula el tejido muscular fetal.

La variedad adulto puede ser: cardíaca o extracardíaca; se asocia con esclerosis tuberosa, trastornos en el metabolismo del glucógeno y malformaciones, existiendo consenso actual en considerarlo un verdadero hamartoma.

El rbdomioma de localización extracardíaca (adulto) se da en el 93o/o de los casos en el área de

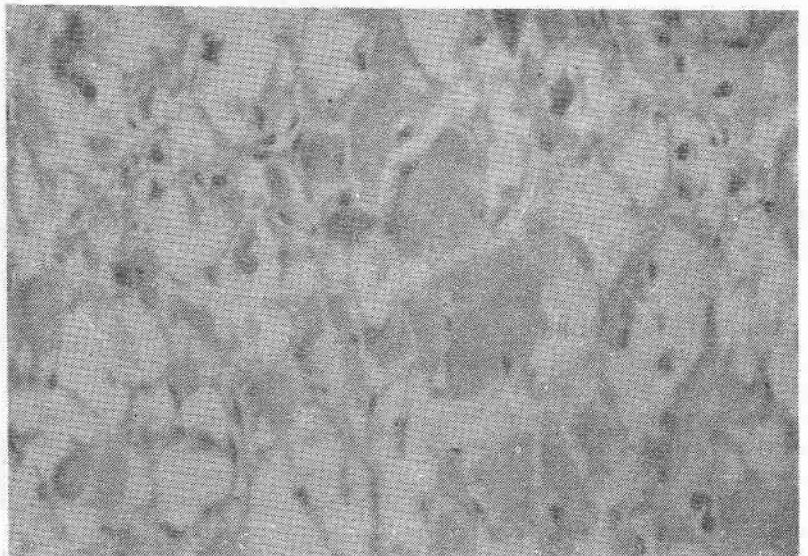


Foto 3: Imagen Microscópica

Cabeza y Cuello, con predominancia en hombres, en proporción de 4:1 con respecto a las mujeres. La edad de aparición varía entre 8 y 82 años, siendo la edad promedio de 52 años (7). Es de crecimiento lento, necesitando la transcurriencia de varios años hasta alcanzar el tumor, un tamaño importante en centímetros, demostrando así su presencia clínicamente. Su localización es variada, ubicándose en: laringe (1), faringe (6), piso de boca, lengua, paladar (2), órbita, región submandibular, mejilla y músculos del cuello.

Existen tres casos descriptos, que tuvieron recurrencia del tumor, siempre en adultos y aunque muy infrecuente, existen casos documentados de "rabdomioma adulto multifocal" (8).

Konrad y col. tuvieron un solo rabdomioma sobre 5.844 tumores de tejidos blandos diagnosticados en el intervalo 1960-1969 (9). Por nuestra parte, en una revisión del archivo de historias clínicas del Hospital Córdoba y de los Servicios de Cirugía de Cabeza y Cuello y Anatomía Patológica del mismo Hospital, en los últimos diez años (1979-1989) no se encontró ningún caso descrito de rabdomioma.

La descripción anatomopatológica concuerda con la clásica hallada en los diferentes textos (4); lo que no ofrece dificultades en su diagnóstico, a diferencia de lo que ocurría hace unos años, en donde se lo confundía con el mioblastomas de células granulosas (5).

Destacamos que después de haber revisado la bibliografía, ésta muestra muy pocas imágenes (prácticamente ninguna) del tumor en su sitio de origen, sí en cambio de su anatomía patológica y algunos estudios complementarios.

Asimismo y en forma paradójica, a pesar de no haber presumido el diagnóstico del caso presentado, pudimos lograr una oportuna muestra fotográfica intraoperatoria. Atribuyendo este logro a una permanente intención

de documentar nuestra propia casuística.

RESUMEN

Se presenta un caso de Rabdomioma adulto de piso de boca, tratado quirúrgicamente y documentado. Además mencionamos las características clínicas y su anatomía patológica, que en la actualidad lo hacen fácilmente diagnosticable.

Coincidimos con otros autores, por nuestra revisión de archivos y casuística realizada en el Hospital Córdoba sobre la inusual presentación de esta patología.

SUMMARY

A patient with a rhabdomyoma of the oral floor, is presented. It was successfully excised. Clinical and pathological considerations related to the diagnosis are made. According to the review of the Pathology Register of the Hospital Cordoba and of the literature, it is an unfrequent lesion.

BIBLIOGRAFIA

1. *Climie, A.R.W.; Moscovic E.A. and Kommel, R.M.: 'Rhabdomyoma of the larinx, Archives of otolaryngology - 1963, 409-414*
2. *Czernobilsky, B.; Cornog, S. and Enerline, H.: Rhabdomyoma. Report of case with Ultrastructural and Histochemical Studies - The American Journal of Clinical Pathology 49: 782-788, 1968*
3. *Di Sant Agnese, P.A., Knowls, D.M.: Extracardiac rhabdomyoma, A Clinicopathologic Study and Review of the Literature - Cancer 46: 790-795, 1980*
4. *Eigenbrodt, M.; Cunningham, F.: Fine Needle Aspiration Cytology of a Rhabdomyoma of the Pharynx. Acta Cytologica 30: 528-532, 1986*
5. *Enzinger Weiss: Tumores de tejidos blandos - Editorial Panamericana 1985, pág. 355*
6. *Fu and Perzin: Nonepithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx. A Clinico-Pathologic Study V. Skeletal Muscle tumors (Rhabdomyoma and rhabdomyosarcoma) Cancer 37: 364-375, 1976*
7. *Pai, G.; Pai, P. and Kamath, S.: Adult Rhabdomyoma of the Esophagus. Journal of Pediatric Surgery 22:991-992, 1987*
8. *Scirner, D.; Meyer, J.S.: Multifocal Recurrent Adult Rhabdomyoma Cancer 46: 790-795, 1980.*
9. *Thawley S.E., Panje, W.R. et al., Comprehensive Management of Head and Neck Tumors. Edit. W.B. Saunders Company. Ed. 1987, pág. 1281*