

Tumor maligno rabdoide primitivo de maxilar inferior

Primitive malignant rhabdoid tumor of the mandible

Resumen

El término tumor rabdoide fue utilizado en un comienzo para neoplasias renales con inclusiones citoplasmáticas hialinas, que corresponden ultraestructuralmente a filamentos intermedios. Inicialmente descrito en 1978 como una variante rabdosarcomatoide del tumor de Wilms, separándose tres años después por presentar diferencias clinicopatológicas.

Después de la descripción clinicohistológica del tumor rabdoide a nivel renal se han descrito tumores morfológicamente idénticos en tejidos blandos y órganos. La cavidad oral no es la excepción y han aparecido informes de carcinoma escamocelular con fenotipos rabdoideos orales documentados en el año 1996.

Se informa este caso debido a su rareza y su origen primario en el maxilar inferior.

PALABRAS CLAVE: tumor rabdoide maligno, carcinoma indiferenciado, células con morfología rabdoide.

Summary

The term rhabdoid tumor was originally used for renal neoplasms with cytoplasmic hyaline inclusions, which are ultrastructural intermediate filaments. In 1978 it was described as a variant of Wilms tumor rhabdo sarcomatoid tumor but three years later it was considered a separate pathology due to clinicopathologic differences.

After clinical and histological description of the renal rhabdoid tumor, identical tumors have been morphologically described in soft tissues and different organs. The oral cavity is not an exception and there have been documented reports of squamous cell carcinoma cases with rhabdoid phenotype in 1996.

A case is reported because of its low prevalence and its primary origin in the jaw.

KEYS WORD: malignant rhabdoid tumor, undifferentiated carcinoma, rhabdoid morphology cells.

RIES CENTENO,
CARLOS*

GODOY,
HÉCTOR**

REICHART,
PETER***

JUNDT,
GERNOT****

*Jefe del Servicio de Cirugía Cabeza y Cuello, Hospital Ignacio Pirovano, Argentina.

**Cirujano Maxilofacial, Hospital Regional Ushuaia, Tierra del Fuego, Argentina.

***Charité Campus Virchow Klinikum, University Medicine Berlin, Center for Dentistry, Department of Oral Surgery and Oral Radiology, Alemania.

****Professor of Pathology, Bone Tumor Reference Center at the Institute of Pathology University Hospital Basel, Suiza.

Caso clínico

Se presentó a la consulta paciente de sexo femenino de 54 años con tumoración localizada en mandíbula derecha (Fig. 1), refiriendo una evolución de 20 años.

A la inspección clínica se apreció tumoración que deforma la zona facial derecha, en el examen bucal se observó una mucosa de aspecto normal (Fig. 2). A la palpación era blanda.

Se le efectuó una Rx panorámica la cual mostró una lesión en el sector de incisivo, premolares de tipo osteolítico, zona de molares con ensanchamiento de la rama horizontal mandibular (Fig. 3). En la tomografía computada se observó lesión osteolítica que abarca lado derecho del maxilar inferior, la cual por sectores es poliquística: zona de in-



Fig. 1.

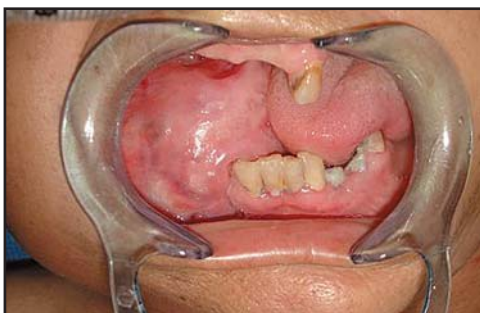


Fig. 2.

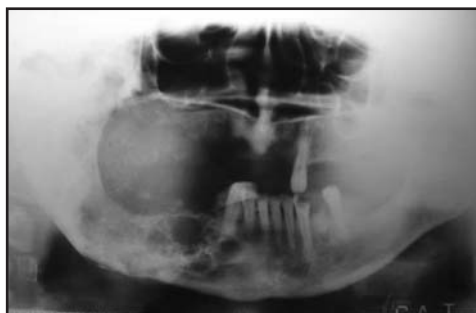


Fig. 3.

Fecha de recepción:
Diciembre 2010

Fecha de aceptación y versión final:
Abril 2011

cisivo lateral, canino, primer premolar inferior derecho, y en otro produce una erosión de la basal con perforaciones de la tabla lingual y expansión de la rama ascendente del maxilar con perforaciones de su borde posterior (Figs. 4 y 5).

La paciente llega a la consulta con una biopsia previa con diagnóstico de ameloblastoma y clínicamente, por la evolución (años), se pensó en el mismo diagnóstico, no era invasor y de crecimiento lento.

Se realizó hemimandibulectomía derecha y reconstrucción inmediata con un colgajo microquirúrgico de peroné, tutorizado con una placa de titanio de reconstrucción mandibular, fijada con 12 tornillos. Realizada la exploración del cuello, se resecaron ganglios de la estación I.

La pieza quirúrgica fue fijada en formol al 10%; macroscópicamente el tumor era de color gris blanquecino sólido, con necrosis focal, separada de un sector claramente poliquístico (Fig. 6). Microscópicamente se caracterizó por presentar dos áreas bien delimitadas, el área sólida que presentaba células poligonales con citoplasma eosinofilo e inclusiones intracitoplasmáticas hialinas que desplazan el núcleo, el cual es grande, oval, a veces excéntrico, con nucléolo prominente.

Se efectuó inmunohistoquímica con resultado positivo para panqueratina (AE1-AE2), vimentina;

con MIB 1 ki 67 en parafina dio 40% de núcleos marcados y queratina 5 (a nivel epitelio ameloblástico), negativo para actina muscular lisa, desmina, S100, HMB 45, PGFA, queratina 18 y queratina 19.

El área poliquística correspondía a un ameloblastoma folicular acantomatoso.

El área sólida se diagnosticó: tumor rabdoide. **Se hizo el diagnóstico de tumor rabdoide maligno intraóseo primario de maxilar inferior**, descartándose la presencia de un primario en otro órgano.

Discusión

Algunas características clínicas de los tumores rabdoides extrarrenales, frecuentemente, son la presentación en adulto,^{1,4} ligero predominio en el sexo masculino y de curso biológico agresivo, de mal pronóstico, con recurrencia frecuente y progresión rápida a la muerte, independientemente del tratamiento quirúrgico radio o quimioterapéutico. En nuestro caso correspondió a una mujer de 54 años con una evolución crónica, según la paciente, de 20 años; esto podría deberse a que el mismo se desarrolló a nivel intraóseo y probablemente a que pudo existir primariamente el crecimiento del ameloblastoma y, debido a la localización de éste superficialmente en la pieza quirúrgica, llevando a una confusión en la toma de la biopsia, dando el resultado de ameloblastoma folicular acantomatoso; posteriormente tuvo su desarrollo el tumor rabdoide a nivel más profundo del cuerpo maxilar, con una velocidad de crecimiento mayor, lo que fue comprobado con el marcador MIB 1 ki 67.

Las diferentes localizaciones anatómicas del tumor rabdoide incluyen la piel, tejidos blandos, tracto urogenital, gastrointestinal, hígado, timo, sistema nervioso central, cavidad orbitaria^{5-8,10,13,14} en cavidad oral se reportaron pocos casos, úlceras gingivales y linguales,^{4,6,11} en nuestro caso correspondió a una localización mandibular intraósea. Los estudios radiológicos en nuestro caso demostraron gran destrucción osteolítica con perforación de la cortical vestibular, adelgazamiento casi laminar de la tabla ósea lingual y basal con expansión

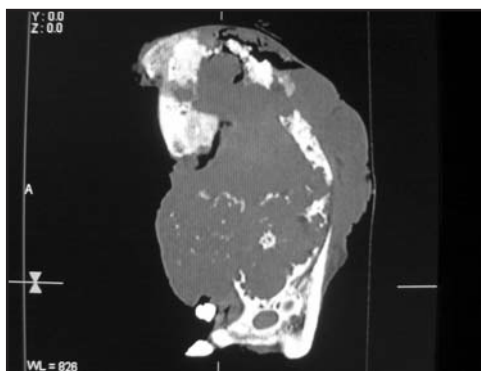


Fig. 4.

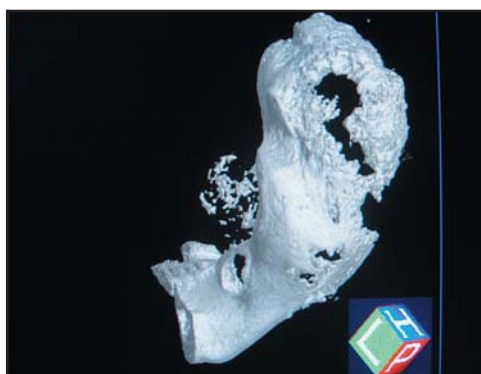


Fig. 5.



Fig. 6.

de la rama ascendente del maxilar inferior, donde invade los tejidos adyacentes, glándula submaxilar y metástasis ganglionar regional.

Los tumores rabdoide extrarrenales se caracterizan histológicamente por un crecimiento difuso, no cohesivo, monótono de células grandes poligonales con inclusiones intracitoplasmáticas globulares hialinas que desplazan el núcleo, el cual demuestra un nucléolo prominente (Figs. 7 y 8),⁹ en cavidad oral en la histología del tumor rabdoide publicado, correspondía a un sector del carcinoma escamocelular, dando el nombre los autores de carcinoma escamocelular con fenotipo rabdoide.⁴ En nuestro caso la mayor parte correspondía al tumor rabdoide típico, con buena delimitación del ameloblastoma folicular acantomatoso que se apreciaba en la pieza quirúrgica.

Las inclusiones globulares intracitoplasmáticas perinucleares ultraestructuralmente corresponden a masas compactas de filamentos intermedios de 10 nm.^{3,6,8}

Por tratarse de un tumor poco diferenciado es necesario que se estudie con técnicas inmunohistoquímicas y, de ser posible, con microscopía electrónica.⁴

Una diversidad de anticuerpos epiteliales, mesenquimáticos y neuronales son necesarios para determinar, por exclusión, el origen del tumor rabdoide extrarrenal.

Dentro de la batería de anticuerpos utilizados en la bibliografía encontramos panqueratina AE1-AE3, CK 18, CK7, CK 20, EMA, CK 20, desmina, actina muscular específica, actina muscular lisa, HMB 45, vimentina, S 100, GFAP, NSE, los cuales sólo expresan positividad para panqueratina AE1 AE3, queratina 18, EMA, vimentina, en la mayoría de los casos puede existir una coexpresión de vimentina con citoqueratinas.^{9,10,12}

En nuestro caso el estudio inmunohistoquímico demostró positividad para panqueratina (AE1 AE3), citoqueratina 5 (a nivel del epitelio odontogénico), vimentina, MIB 1 ki 67 40% de núcleos marcados (Figs. 9, 10 y 11).

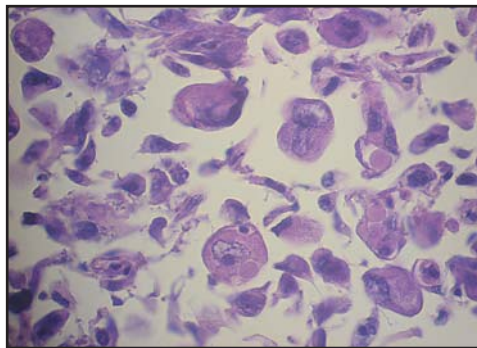


Fig. 7.

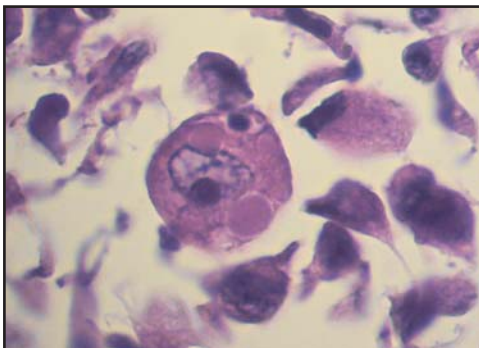


Fig. 8.

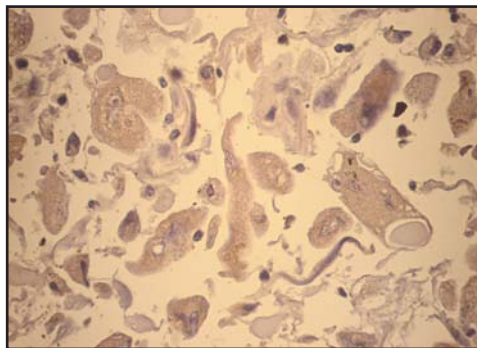


Fig. 9.

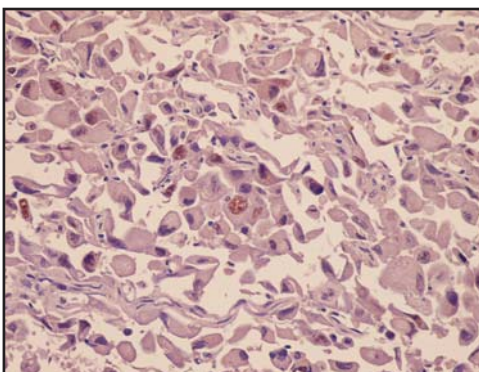


Fig. 10.

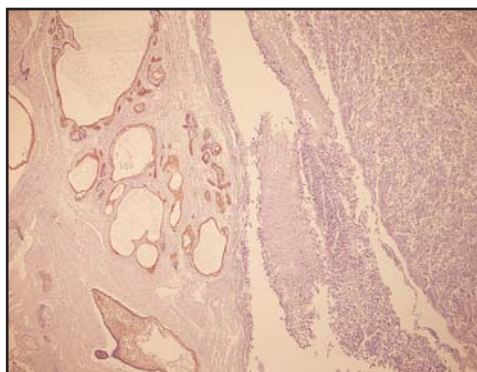


Fig. 11.



Fig. 12.

Los tumores rabdoide renal y extrarrenal demuestran un alto grado de proliferación celular, con capacidad de dar metástasis tempranamente, en nuestro caso el índice de proliferación celular MIB 1 ki 67 en parafina fue alto (40% de núcleos marcados), correspondiéndose clínicamente a metástasis ganglionares homolaterales cervicales.

Diferentes autores especulan sobre el origen de las células del tumor rabdoide: si es epitelial, neuroectodérmico o de células mesenquimáticas, aunque en realidad no se conoce su histogénesis.^{4,5,7}

Se debe realizar el diagnóstico diferencial primariamente por la forma de las células, con el rabdomiosarcoma, el melanoma, el mesotelioma, el linfoma, el leiomioma, el sarcoma sinovial, el condrosarcoma mixoide y el tumor de células pequeñas redondas desmoplásico.

El tratamiento en nuestro caso correspondió a una hemimandibulectomía del lado derecho, que requirió una reconstrucción inmediata con un colgajo microquirúrgico de peroné, tutorizado con una placa de titanio de reconstrucción mandibular, fijada con 12 tornillos (Fig. 12).

Como conclusión, para llegar al diagnóstico de tumor rabdoide extrarrenal o tumor maligno primitivo rabdoide hay que tener requisitos mínimos, como células rabdoide típicas con núcleos grandes, macronúcleolos únicos, citoplasma abundante con inclusiones hialinas paranucleares que correspondan a filamentos intermedios. Puede llegar

a tener coexpresión de anticuerpo para citoqueratina-vimentina y fundamentalmente ausencia de neoplasia renal o en otro órgano genitourinario.

Bibliografía

1. Beckwith JB, Palmer NF. **Histopathology and prognosis of Wilms Tumor Study.** *Cancer* 1978;41:1937-48.
2. Hass JE, Palmer NF, Weinberg AG, Beckwith JB. **Ultrastructure of malignant rhabdoid tumor of the kidney. A distinctive renal of children.** *Hum Pathol* 1981;12: 646-57.
3. Fung CH, Gonzalez Crussi F, Yonan TM, Martínez N. **Rhabdoid Wilms tumors: an ultrastructural study.** *Arch Pathol Lab Med* 1981;105:521.
4. Pai SA, Vege DS, Borges AM, Soman CS. **Rhabdoid phenotype in squamous carcinoma. A report of two case.** *Indian Journal Cancer* 1996;33:161-5.
5. Weeks D, Beckwith JB. **Rhabdoid tumor of kidney. A report of 111 cases from National Wilms Tumor Study Pathology Center.** *Am J Surg Pathol* 1989;13:439-58.
6. Patron M, Palacios J, Rodríguez Peralto J, Burgos E. **Malignant rhabdoid tumor of the tongue. A case report with immunohistochemical and ultrastructural findings.** *Oral Surg Oral Med Oral Path* 1988;65:67-70.
7. Weeks D, Beckwith B, Mierau G. **Rhabdoid tumor. An entity or a phenotype?** *Arch Pathol Lab Med* 1989;113:113-4.
8. Jun S, Choi J, Kang G, Park S, Ayala A. **Synovial sarcoma of the kidney with rhabdoid feature: report of tree cases.** *J Surg Pathol* 2004;28:634-7.
9. Gökden N, Nappi O, Swanson P, Pfeifer J, Vollmer R, Wick M, Humphrey P. **Renal cell carcinoma with rhabdoid feature.** *Am J Pathol* 2000;24:1329-38.
10. Padilla M, Huerto P. **Tumor Rabdoide Renal.** *Rev Fac Med UNAM* 2000;43:13-5.
11. Villareal P, Junquera L, Herreros M, Ferreras J, Rodríguez O. **Maxillary undifferentiated carcinoma with rhabdoid features.** *Med Oral* 2001;6:13-5.
12. Stember SS. **Diagnostic Surgical Pathology.** Raven Press New York, New York 1989;2:1349.
13. Gündüz K, Shields J, Eagle R, Shields CL, De Potter P, Klombers L. **Malignant rhabdoid tumor of the orbit.** *Arch Ophthalmol* 1998;116:243-6.
14. Rootman J, Damji K, Dimmick J. **Malignant rhabdoid tumor of the orbit.** *Ophthalmology* 1989;96:1650-4.

Dirección del autor

12 de Octubre 655
(9410) Ushuaia, Tierra del Fuego, Argentina
e-mail: hgodoyar@yahoo.com.ar