
Presentación de caso

Leiomioma primario de región retroauricular derecha. Presentación de un caso.

Primary leiomyosarcoma of right retroauricular region. Case presentation.

Dr. Jorge Luis Arteaga Gattorno¹, Dra. Silvana Rodríguez Medina², Dr. José Schwiep Gastanaga³, Dr. Danilo Vázquez Barnes⁴

1. Especialista de 1er grado en Otorrinolaringología. Profesor Asistente. Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba. Email: www.hpss.ssp.sld.cu
2. Especialista de 1er grado en Anatomía Patológica. Profesor Instructor. Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba.
3. Especialista de 1er grado en Anatomía Patológica. Profesor Instructor. Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba.
4. Especialista de 1er grado en Otorrinolaringología. Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba.

RESUMEN

Se presenta un caso de leiomioma de región retroauricular derecha de una joven de 27 años de edad. Diagnosticado el 7 de septiembre de 1982. A los 17 años de la resección quirúrgica, no hay signos de recurrencia local, ni metástasis. Se destaca la rareza de la localización de este tumor, así como los aspectos clínicos y terapéuticos más característicos. Se realiza una revisión bibliográfica relacionada con el tema.

DeCS: LEIOMIOSARCOMA, NEOPLASIAS DEL OIDO.

ABSTRACT

Background: a leiomyosarcoma of right retroauricular region case is reported in a twenty-seven year old girl. Diagnosed on September 7 th 1982. At 17 years of surgical resection, there are no signs of local recurrence or metastasis. It highlights the rarity of this tumor localization, as well as the more characteristic clinical and therapeutic features. A bibliographical review on the topic is made.

MeSH: LEIOMYOSARCOMA, EAR NEOPLASMS.

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de partes blandas se encuentran entre las diez enfermedades malignas más frecuentes en menores de 15 años de edad¹. El leiomiosarcoma es la neoplasia maligna originada en las células de tejido muscular liso. Afecta por igual a hombres y mujeres, siendo común su ocurrencia en niños que no han cumplido los 10 años y adultos jóvenes entre los 30 años; su sitio de preferencia es la lengua, siguiéndole el suelo de la boca, mucosa del carrillo y huesos de la mandíbula, pueden encontrarse en la parte alta del cuello².

No se encontró en la revisión bibliográfica de los últimos 30 años en Cuba, algún otro caso de leiomiosarcoma primario localizado en la región, este es el primer reporte de leiomiosarcoma primario que se localiza en la región retroauricular.

PRESENTACIÓN DE CASO

CASO CLINICO

Se trata de una joven de 10 años que acudió a nuestra consulta en agosto de 1982, por presentar una masa tumoral en región retroauricular derecha, que aumentaba de tamaño paulatinamente de tres meses de evolución, sin otro síntoma añadido.

Antecedentes personales: nada a señalar.

En la exploración física se observó una tumoración de aproximadamente 4x3 cm, de consistencia firme sin signos inflamatorios, con superficie de color normal en la región retroauricular derecha. No se palpaban adenopatías cervicales.

Exploración otorrinolaringológica: normal.

Los analíticos, hemograma, bioquímico eran normales: eritrosedimentación normal, electrocardiograma y radiografía de tórax y mastoides sin hallazgos significativos.

Se realizó en agosto de 1982 la resección amplia en bloque y extratumoral del área que ocupaba el tumor.

Informe anatomopatológico de la biopsia 82-5325 .

Los fragmentos de la tumoración muestran una citoarquitectura caracterizado por la presencia de células de núcleo fusiforme auremolinos con mitosis que en otras zonas se entremezclan con células de núcleo vesiculoso, las cuales presentan en algunas áreas a nivel del citoplasma pigmento de hemosiderina, el cual se dispone también en forma irregular entre las células. Otro aspecto importante es la presencia de brotes endoteliales, las cuales en las técnicas especiales de coloración de reticulina se observan también en el interior de los vasos. Este tumor no es encapsulado y se extiende hasta el tejido muscular adyacente. El diagnóstico definitivo atendiendo al estudio anatomopatológico fue leiomiosarcoma vascular de baja malignidad.

Se realizó una serie de estudios radiográficos y ecográficos para descartar metástasis a otros niveles, siendo estos negativos.

En noviembre de 1982, apoyados en el protocolo recomendado por el INOR se realiza el siguiente esquema de tratamiento.

Poliquimioterapia.

Vincristina VCR (1.5 mg x m2) i.v. 2g (20 ml)

Actinomycin ACT-D (400 mcg x m2) i.v. 500 mcg (1 ml)

Ciclofosfamida EDX (400 mcg x m2) i.v. 500 mcg (25 ml)

1er Año.

Semanal 6 dosis

Quincenal 6 dosis

Mensual 8 dosis

2do Año.

VCR

ACT-D Semanal 3 dosis cada 3 meses.

EDX

Se le realiza tratamiento con radioterapia una dosis total 50 Gy: en fraccionamiento de 200 cgy recibiendo 5 sesiones semanales desde 12 de noviembre al 16 de diciembre de 1982.

En la última consulta en agosto de 1999, asintomática, analítica sanguínea-normal, ecocardiograma abdominal y cuello- normal.

Tomografía computarizada de cráneo y mastoides-normal. Rayos X de torax-normal.

No existe metástasis ni recidiva tumoral.

DISCUSIÓN

El leiomioma es la neoplasia maligna originada en las células del tejido muscular liso y tiene un pronóstico reservado. La mayor incidencia en niños que no han cumplido los 10 años y en adultos jóvenes hasta los 30 años con una relación varón- hembra¹⁻¹³.

La localización más frecuente es la lengua siguiéndole el suelo de la boca, mucosa del carrillo y huesos de la mandíbula. La afectación de este tumor en la región del cuello es muy rara⁴.

Este paciente es el primer reporte de leiomioma primario de la región retroauricular de un niño.

El leiomioma constituye menos del 2 % de los sarcomas de tejido blando en niños.

En general los leiomiomas tienen un pronóstico favorable con respecto a la supervivencia⁵⁻⁸.

El diagnóstico temprano de este tumor es difícil por la sintomatología tan inespecífica que presentan. El síntoma más frecuente de inicio es la tumefacción de consistencia dura, no suelen

existir de tipo general. Los exámenes de laboratorio suelen ser normales. El diagnóstico definitivo y concluyente es por la biopsia de la tumoración que confirmara la naturaleza del tumor⁹.

Macroscópicamente.

El leiomioma ha sido descrito por Miles y Waterhouse como firme con una superficie blanda que tiene áreas translucidas y la sugerencia de un patrón entrelazante.

Microscópicamente¹⁰⁻¹¹:

Con baja magnificación los haces que se entretajan de células tumorales fusiformes aparecen distribuidos de forma relativamente escasa en una matriz fibrilar. Las células tumorales son solitarias en pequeños grupos, con ejes paralelos pero no se observa una formación en empalizada y la formación en espirales son inusuales. La matriz consiste en haces de colágeno fino. Los vasos sanguíneos en el tumor son pequeños y escasos.

Enzinger señala que la lesión puede ser recurrente vascularizada¹², aunque no existe relación evidente entre músculo liso del vaso sanguíneo y las células tumorales, estas células se hallan en algunos casos adyacentes al endotelio de los vasos sanguíneos lo cual pudiera ser relevante al mecanismo de propagación del tumor. Los autores son de la opinión que el origen celular de este tumor fue el músculo liso vascular.

El leiomioma metastatiza a través de los canales vasculares, su órgano diana primario es el pulmón.

La diferenciación entre el leiomioma benigno y el leiomioma de bajo grado continua siendo problema en la patología quirúrgica moderna. Se ha sugerido un índice de mitosis de 5 x 10 campos como el mejor criterio para el diagnóstico de leiomioma⁹.

En un estudio de los tumores del músculo liso del trato gastrointestinal, Morgan da un sistema de índice mutántico definido como el número de mitosis por 50 campos que puede ser un criterio confiable para la predicción del tumor maligno¹³. En su estudio este investigador encontró que un índice de 2 o más fue asociado con incremento de riesgo de tumor.

En general el leiomioma tiene un pronóstico reservado o favorable con respecto a la supervivencia^{6,7,12}. La exéresis quirúrgica amplia es la terapia por excelencia, otras terapias aparte de la cirugía son difíciles de evaluar. Se ha reportado ser resistente a las radiaciones⁷, pero un pequeño número han sido tratados porque el tumor es muy raro, lo mismo ocurre con la poliquimioterapia¹⁴⁻¹⁵.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Longchong Ramos M, Alert Silva J. Incidencia de las neoplasias malignas de los niños en Cuba. *Rev Cubana Pediatr.* 1979; 51:31-40.
2. Izumi K, Maeda T, Cheng J, Saku T. Primary leiomyosarcoma of the maxila with regional lymph node metastasis. Report of regional lymph node metastasis. Report of a case and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod.* 1995 Sep; 80(3):310-319.
3. Odell PF. Revisión de los sarcomas de cabeza y cuello. *J Otolaryngol* 1996; 1(3):5-12.
4. Balsam D, Segal S. Two smooth muscle tumors in the airway of an HIV-infected child. *Pediatr Radiol.* 1992; 22:552-553.
5. Stout AP, Hill WT. Leiomyosarcoma of the superficial tissues. *Cancer.* 1958; 11:488-454.
6. Jegasothy BV, Helwing EB. Leiomyosarcoma of the skin and subcutaneous tissue. *Cancer.* 1981; 47:156-169.
7. Fields JP, Gilgor RS, Hull DM. Leiomyosarcoma of the skin and subcutaneous. *Arch Dermatol.* 1981; 17:478-481.
8. Chadwiek EG. Tumors of smooth muscle origen in children. *JAMA.* 1983; 263:23.
9. Christopherson WM, Williamson ED, Gray LA. Leiomyosarcoma of the uterus. *Cancer.* 1972; 29:1512-1517.
10. Miles AE, Waterhouse JP. A leiomyosarcoma of the oral cavity with metastasis to lymph glands. *J Pathol Bact.* 1962; 83:551.
11. Solomon MP, Rosen Y, Gormelet M. Metastasis lesions to the oral soft tissue. *J Oral Sug.* 1975; 33-53.
12. Enzinger FM, Lattles R, Torloni H. In histological typyng of soft tissue tumors. Geneva: WHO; 1969.p.31.
13. Morgan B, Compton C, Talbert M. Benign smooth muscle tumors of the gastrointestinal tract. *Ann Surg.* 1990; 211:1-8.
14. Dirk S, Haas N, Ostmeier H. Czarnetzki B. Primary leiomyosarcoma of skin. *Acta Dermatol Venerelo (Stockl).* 1993; 73: 143-145.
15. Ross JS, Del Rosario A, Bul X, Sonbati H, Solis O. Primary hepatic leiomyosarcoma in a child with the acquired immunodeficiency syndrome. *Human Pathol.* 1992 Jan; 23(1): 38-43.