

## Rabdomiosarcoma embrionario de ovario asociado a teratoma benigno monofilético (quiste dermoide)

F.J. VELASCO, M.C. JIMÉNEZ Y J. AMÉRIGO.

Servicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Torrecárdenas. Almería.

### SUMMARY:

*Embryonal rhabdomyosarcoma of the ovary associated with a monodermal benign teratoma (dermoid cyst).*

*A clinicopathological, immunohistochemical and ultrastructural study of an embryonal rhabdomyosarcoma of the ovary, associated with a dermoid cyst in 23-year-old patient is made pointing out the histogenetical hypothesis. Hysterectomy, bilateral anexectomy and omentectomy were performed, following adjuvant chemotherapy. The survival was no longer than 15 months. More than 20 sections of the tumor were taken for microscopic study. The following immunohistochemical markers were tested: CK, VIM, DES, ACT, MYO, SNE, aFP and HCG. The ultrastructural study was made from formalin fixed tissue. A 12 cm. and solid left ovarian tumor with a pilosebaceous cyst were noted. Microscopically, the major component of the neoplasia showed a diffuse and sarcomatous pattern with ovoid and pleomorphic cells, showing immunoreactivity for VIN and DES. This neoplastic component was separated by a broad fibrous band from a dermoid cyst. Ultrastructurally, thick and condensated filaments were seen. Pure ovarian rhabdomyosarcoma is very infrequent and its simultaneous and unrelated association with dermoid cyst is very rare. The origin of this case give rise to different histogenetical hypothesis: its origin may be from an immature teratoma; it also could be pointed out the coexistence of two tumors, one of them derived from gonadal mesoderm and the other one from a germinal line; it is also possible to assume the simultaneous growing of two monophiletic teratomas with two different lines of differentiation: immature (muscle) and mature (dermoid).*

*Key Words:* Rhabdomyosarcoma - Dermoid cyst - Ovary - Histogenesis.

### INTRODUCCION.

El sarcoma primario de ovario es uno de los tumores ginecológicos menos frecuentes, representa entre el 0.16-2.8% de los tumores malignos del ovario y guarda una relación sarcoma/carcinoma de aproximadamente 1/40 (3). Puede ocurrir a cualquier edad, si bien es más común entre la segunda y séptima década de la vida. El comportamiento biológico que conlleva es marcadamente agresivo (1, 4-7).

El rabdomiosarcoma (RMS) puro del ovario es un hallazgo extremadamente raro, existiendo muy pocos casos descritos en la literatura revisada (menos de 20) (1-7). Habitualmente el RMS ovárico se diagnostica en el contexto de neoplasias con componente sarcomatoso, tales como tumores malignos mesodérmicos mixtos, adenosarcomas, teratomas inmaduros, o en tumores escasamente diferenciados de células de Sertoli-Leydig (5,7).

Presentamos un caso de un tumor ovárico de histogénesis incierta en el que concurren, de manera simultánea y probablemente independiente, un RMS y un teratoma quístico benigno monofilético (quiste dermoide).

Correspondencia: Dr. Javier Velasco Albendea. Servicio de A. Patológica. Hospital Torrecárdenas. Paraje Torrecárdenas s/n. 04009. Almería.

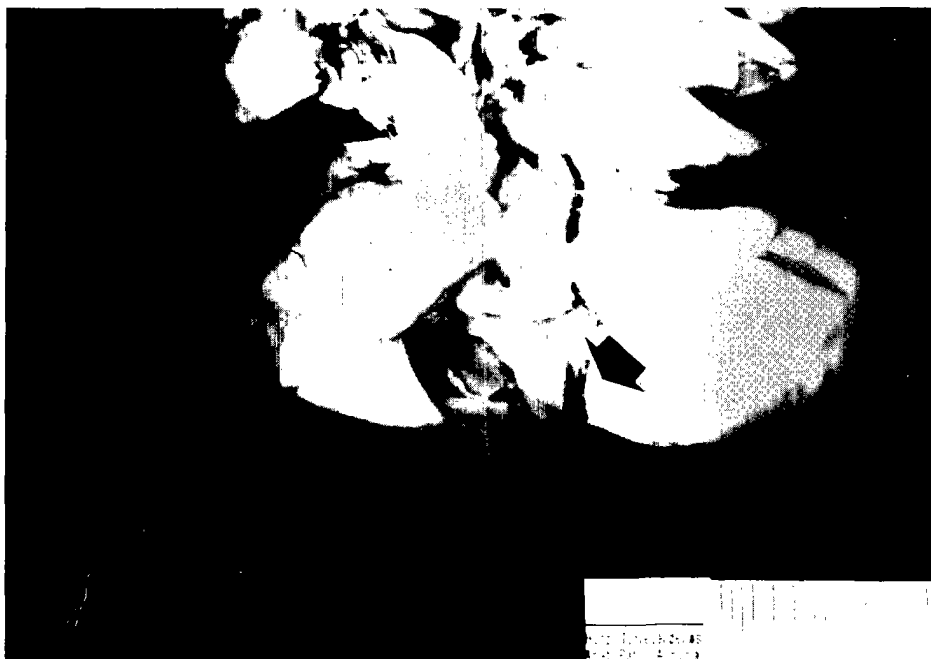


Figura 1.- Tumoración sólida y homogénea con un quiste en la periferia (Flecha).

### CASO CLINICO.

Paciente de 23 años, sin antecedentes de interés, que consultó por un cuadro de dolor y distensión abdominal. El examen ecográfico reveló una masa tumoral de 12 cm. ubicada en anejo izquierdo y asociada a marcada ascitis. Se realizó una biopsia intraoperatoria, estableciéndose el diagnóstico de tumor maligno indiferenciado de célula pequeña, lo que conllevó a la práctica de una histerectomía total con anexectomía bilateral mas apendicectomía y resección parcial de epiplon. Se obtuvieron cuatro litros de líquido peritoneal. Posteriormente se instauró poliquimioterapia (PQMT) adyuvante que comprendió la administración de cuatro ciclos del protocolo DAVE (Actinomicina D, Adriamicina, Vincristina y Etopósido). A los siete meses de la intervención quirúrgica la paciente desarrolló un cuadro de vómitos, diarrea y pérdida de peso; se efectuó una TAC abdominal que puso de manifiesto la presencia de adenopatías retroperitoneales izquierdas y dilatación de asas intestinales. Ante la evidencia de recidiva se inició PQMT paliativa alternante (Cisplatino/Ifosfamida más VP16). En el curso de este tratamiento, la paciente precisó de una nueva intervención quirúrgica por un cuadro de obstrucción intestinal a consecuencia de una enteritis necrotizante y hemorrágica, por una trombosis mesentérica, constatándose en el acto quirúrgico una carcinomatosis masiva peritoneal. Se continuó el mismo esquema de PQMT, hasta un total de 8 ciclos. En pocos meses un control ecográfico demostró una hidronefrosis izquierda II/III y una masa retroperitoneal, heterogénea y de 6 cm. La paciente falleció a los quince meses del diagnóstico inicial.

### Estudio anatomopatológico.

Tras el estudio peroperatorio el material remitido se fijó en solución de formol tamponado al 10%. De la tumoración ovárica se seleccionaron 20 muestras que junto con las restantes fueron procesadas y seccionadas de modo rutinario y teñidas con hematoxilina-eosina. También se llevó a cabo un estudio inmunohistoquímico, mediante la técnica de avidina-biotina, utilizando los siguientes anticuerpos comerciales (Biogenex): Citoqueratina, Vimentina, Desmina, Actina, Mioglobina, Enolasa neuronal específica, Alfa-fetoproteína y Gonadotropina coriónica. Para el estudio ultraestructural se rescataron muestras de tejido tumoral fijado en formol que fueron postfijadas en glutaraldehído al 3% y procesadas e incluidas de manera habitual.

Macroscópicamente, el ovario izquierdo aparecía reemplazado por una tumoración de 12 cm. de diámetro máximo, aparentemente encapsulada, predominantemente sólida y encefaloide y de coloración pardo-amarillenta y homogénea, en cuya periferia se reconocía un quiste de 3,5 cm., de superficie interna lisa y con material grumoso y estructuras pilosas en su interior (fig. 1).

El estudio con microscopía óptica puso de manifiesto una neoformación encapsulada y constituida por una proliferación de células indiferenciadas, ovoides, de núcleo excéntrico y hábito sarcomatoso, con variable grado de densidad celular, áreas de acusado pleomorfismo, numerosas mitosis (>10 mitosis x 10 cga) y con aislados focos de necrosis, que adoptaba un patrón de crecimiento fundamentalmente difuso, con esporádicos septos fibrosos, y con escasas áreas de patrón alveolar (fig. 2); en la periferia de esta neoformación se

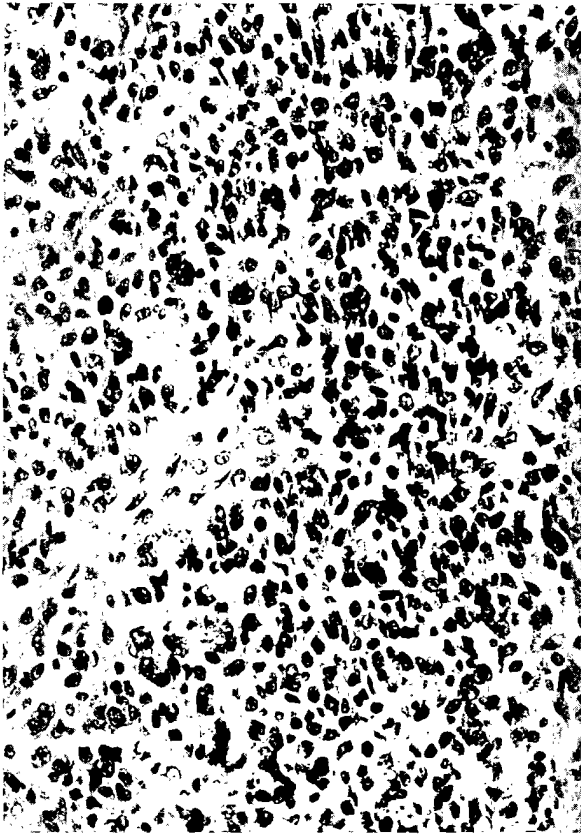


Figura 2.- Células indiferenciadas, ovoides y de núcleo excéntrico, con variable grado de densidad y patrón de crecimiento difuso, con áreas pleomórficas (HE. 20x).

constató un quiste tapizado por epidermis con anejos, que albergaba en la luz abundantes láminas de queratina, en cuya proximidad se identificó parénquima ovárico conservado; este quiste quedaba claramente delimitado de la neoformación descrita por una gruesa banda fibrosa y colagenizada (fig. 3). El examen histológico de trompa izquierda, anejo derecho, útero y apéndice no reveló hallazgos significativos. En epiplón se objetivó una hiperplasia mesotelial reactiva, sin evidencia de implantes tumorales.

El estudio inmunohistoquímico reflejó inmunorreactividad intensa y difusa para Vimentina y Desmina en las células neoplásicas (fig. 4, A y B).

El examen ultraestructural puso de manifiesto la presencia de células de contorno ovoide, núcleo irregular y polilobulado y citoplasma rico en organelas, con abundante desarrollo del retículo endoplásmico rugoso y mitocondrias; ocasionalmente se advirtieron filamentos gruesos dispuestos en paralelo, sin organización o formación de bandas Z.

## DISCUSION

El rhabdomyosarcoma (RMS) no sólo es el sarcoma más común de partes blandas, por debajo de los quince años, sino que es uno de los más frecuentes también



Figura 3.- Neoplasia indiferenciada de hábito sarcomatoso y delimitada por una amplia banda fibrosa de una estructura quística, tapizada por epidermis y con abundantes láminas de queratina en su luz (HE. 4x).

en adolescentes y adultos jóvenes, si bien su ocurrencia es muy rara por encima de los 45 años (2,3,5). La localización es arbitraria pero habitualmente acontecen en cabeza y cuello, tracto genitourinario, retroperitoneo y extremidades (3,5). Aunque el RMS puede ubicarse esporádicamente en vulva y en vagina, su presentación como forma pura en ovario es extremadamente infrecuente (4,5). Habitualmente el RMS ovárico se observa como parte integrante de otros tumores sarcomatosos más complejos, tales como tumores malignos mixtos mesodérmicos (homólogos y heterólogos), adenosarcomas endometrioides, teratomas inmaduros y tumores indiferenciados de células de Sertoli-Leydig, e incluso en quistes dermoides con transformación sarcomatosa (5,7). El RMS ovárico comporta una conducta biológica agresiva con escasa respuesta a la radioterapia y a la quimioterapia (1,4-7).

Como contrapartida, el teratoma quístico maduro es un tumor muy frecuente (26-44% de las neoplasias de ovario) y aunque obviamente conlleva un pronóstico invariablemente benigno, en el 1,8 % de los casos acontece una transformación maligna que generalmente consiste en el desarrollo de carcinomas epidermoides (88%), epitelomas basocelulares, melanomas, adenocarcinomas, carcinomas tiroideos y diversos tipos de sarcomas (8).

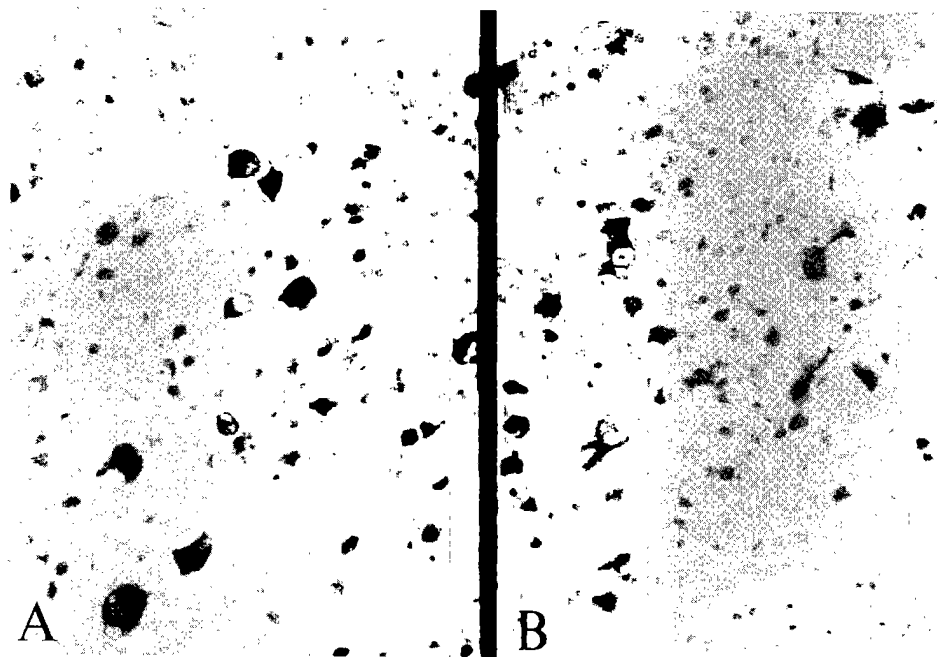


Figura 4.- Inmunorreactividad intensa y difusa para Vimentina (A. 20x) y Desmina (B. 10x).

El presente caso corresponde a un RMS predominantemente de patrón embrionario, con áreas pleomórficas y alveolares, asociado a un quiste dermoide, que afectaba a una adulta joven de 23 años y que cursó con un comportamiento infausto, caracterizado por el desarrollo de metástasis abdominales a los pocos meses de la cirugía, mala respuesta a la quimioterapia y una supervivencia de tan solo quince meses. La edad, historia natural y pobre respuesta terapéutica coinciden con los datos revisados en la literatura (1,4-6).

Al margen de la rareza, este caso suscita interés y controversia desde el punto de vista histogenético. El tumor, en su mayor parte, corresponde a un RMS (12 cm.) con un quiste dermoide (3,5 cm.) en la periferia. Aunque existe una evidente contigüidad entre ambas neoplasias, el crecimiento de las mismas aparece claramente independiente e incluso delimitado por una gruesa banda fibrosa. Así pues, por una parte, es asumible que se trate de un teratoma sólido e inmaduro, con una línea de diferenciación predominantemente mioblástica; por otra, puede corresponder a una transformación sarcomatosa en el seno de un quiste dermoide; otra opción planteable sería la coexistencia de dos tumores con origen dual: uno a partir del mesodermo gonadal y otro germinal; y, por último, la hipótesis más atractiva, y no por ello meramente especulativa, contemplaría la simultaneidad de dos teratomas monofiléticos con dos líneas de diferenciación: inmadura (músculo) y madura (dermoide).

## RESUMEN

Se realiza estudio clinicopatológico, inmunohistoquímico y ultraestructural de un caso de rhabdomyosarcoma (RMS) ovárico asociado a un teratoma quístico benigno en una paciente de 23 años y se hace énfasis en las diversas posibilidades histogenéticas. La paciente fue sometida a histerectomía total, anexectomía bilateral y omentectomía, además de poliquimioterapia adyuvante, no sobrepasando 15 meses de supervivencia. Para estudio microscópico se seleccionaron más de 20 muestras del tumor y se determinaron los siguientes marcadores inmunohistoquímicos: CQ, VIM, DES, ACT, MIO, ENE, aFP y GCH. Para el estudio ultraestructural se rescató material fijado en formol. El ovario izquierdo mostraba una tumoración ovoide, sólida y de 12 cm. con un quiste periférico, de 3,5 cm. y contenido pilosebáceo. Microscópicamente se identificó una neoplasia de patrón difuso y hábito sarcomatoso, con intensa inmunorreactividad para VIM y DES, que estaba delimitada por una gruesa banda fibrosa de un quiste tapizado por epidermis y anejos. Ultraestructuralmente se observaron filamentos condensados y paralelos. Este caso, aparte de su rareza, histogenéticamente, suscita interés y controversia. Es asumible que corresponda a un teratoma inmaduro o a un quiste dermoide con transformación sarcomatosa; incluso que se trate de dos tumores coexistentes, originados en el mesodermo gonadal y en la línea germinal; y alternativamente podría admitirse el desarrollo conjunto de dos teratomas monofiléticos con diferenciación inmadura (músculo) y madura (dermoide).

*Palabras clave:* Rhabdomyosarcoma - Quiste dermoide - Ovario - Histogénesis

**BIBLIOGRAFIA**

1. Hushang P. Rhabdomyosarcoma of the ovary. Report of a case. *Obstet Gynecol* 1965; 26: 393-395.
2. Russell WO, Cohen MJ, Enzinger FM, et al. A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. *Cancer* 1979; 40: 1562-70.
3. Masson JK, Soule EH. Embryonal rhabdomyosarcoma of the head and neck: Report of 88 cases. *Am J Surg* 1965; 110: 585-591.
4. Guérard MJ, Arguelles MA, Ferenczy A. Rhabdomyosarcoma of the ovary: ultrastructural study of a case and review of literature. *Gynecol Oncol* 1983; 15: 325-339.
5. Nuñez C, Abboud SL, Lemon NC, et al. Ovarian Rhabdomyosarcoma presenting as leukemia case report. *Cancer* 1983; 52: 297-300.
6. Akhtar M, Bakri Y, Rank F. Dysgerminoma of the ovary with Rhabdomyosarcoma. Report of a case. *Cancer* 1989; 64: 2309-2312.
7. Costa MJ, Khan R, Judd R. Carcinoma (malignant mixed mullerian [mesodermal] tumor) of the uterus and ovary. Correlation of clinical, pathologic and immunohistochemical features in 29 cases. *Arch Pathol Lab Med* 1995; 6: 583-90.
8. Amérigo J, Nogales F, Fernández-Sanz J. et al. Squamous cell neoplasms arising from ovarian benign cystic teratoma. *Gynecol Oncol* 1979; 8: 277-283.

