

ECTOMESENQUIMOMA MALIGNO

A PROPÓSITO DE UN CASO

YAZMÍN MILLÁN, ÍTALO MARTÍNEZ, EMILIA MORAM

SERVICIO DE ONCOLOGÍA, HOSPITAL DE NIÑOS "J M DE LOS RÍOS" CARACAS, VENEZUELA

RESUMEN

Es un tumor raro que puede surgir en el cerebro o los tejidos blandos, se define como una forma ectodermal con componentes representados por neuroblastos, células ganglionares y mesenquimales. El componente mesenquimal la mayoría de las veces es rhabdomyosarcoma. Caso de una lactante mayor femenina de 23 meses de edad, quien ingresa al Hospital "J M de los Ríos" con enfermedad de 18 meses de evolución caracterizada por lesión nodular de 5 cm de diámetro en un tercio proximal de antebrazo derecho de consistencia blanda, no dolorosa y de crecimiento progresivo por lo cual es referida a nuestro centro donde se realizan estudios, y biopsia que reporta: hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos compatibles con un rhabdomyosarcoma embrionario con diferenciación ganglioneuromatosa (Ectomesenquimoma maligno). Inicia protocolo de quimioterapia, para sarcoma de Ewing / tumor neuroectodérmico primitivo óseo y extra óseo no metastásico y metastásico, cumple tres ciclos con mejoría clínica de la lesión tumoral.

PALABRAS CLAVE: Tumor, maligno, ectomesenquimoma, rhabdomyosarcoma, embrionario.

SUMMARY

Is rare tumor arise in brain or soft tissue, is defined as form including ectodermal components represented by neuroblastos, ganglion cells, differentiated mesenchymal structures of various types. The mesenchymal component is most often rhabdomyosarcoma. The present study goes directed to discussion of case of a feminine greater suckling baby of 23 months of age, that enters Hospital "JM of Rios" with disease of 18 months of evolution characterized by injury to nodular of 5 cm of diameter in a proximal third of right forearm of soft, no painful consistency and of progressive growth thus is referred our center where studies are made biopsy that reports: Compatible histological and immunohistochemistry findings with rhabdomyosarcoma embryonic with ganglioneuromatosa differentiation (malignant ectomesenquimoma). It initiates protocol of chemotherapy for sarcoma of Ewing / tumor nonmetastatic and metastatic bony and extra bony neuroectodermic primitive, it fulfills three cycles with clinical improvement of the tumor like injury.

KEY WORDS: Tumor, malignan, ectomesenquimoma, rhabdomyosarcoma, embryonic.

INTRODUCCIÓN

L

a palabra *ectomesenchyme* se refiere a las células mesenquimales que se derivan de la cresta neural. *Ectomesenchymomas* (EMCH) son los tumores malignos que se derivan de este tejido. Se

Recibido:16/09/2008 Revisado:09/12/2008

Aceptado para publicación:29/01/2009

Correspondencia: Dra. Emilia Mora. Hospital de Niños "JM de los Ríos". Av. Vollmer Urb. San Bernardino. Caracas. Teléfonos: 0414 3417866-02127532070. E-mail: martinezaguileraitalo@tmail.com

caracterizan por ambas diferenciaciones componentes neuro-ectodérmicos y componentes mesenquimales ⁽¹⁾. Estos tumores son tradicionalmente compuestos por células bien diferenciadas o neuroblásticas (neuroblastoma, ganglioneuroblastoma, ganglioneuroma) periféricos, tumores neuroectodérmicos primitivos (PNET) y uno o más elementos mesenquimales malignos, por lo general de tipo rabdomiosarcoma. Es considerada como una entidad clínico-patológica especial ⁽²⁾. Este raro tumor se ha descrito en el sistema nervioso central y en diversos tejidos blandos. En este trabajo se describe la enfermedad en una paciente, lactante mayor femenina de 23 meses de edad que presentó un ectomesenquimoma maligno en antebrazo izquierdo, se describe el tratamiento efectuado.

CASO CLÍNICO

Se trata de una lactante mayor femenina de 23 meses edad, natural y procedente del estado Barinas, madre refiere inicio de enfermedad actual los 5 meses de edad, presentando lesión nodular de aproximadamente 5 cm de diámetro en 1/3 proximal de antebrazo derecho, de consistencia blanda, no dolorosa y crecimiento progresivo; en diciembre 2007 presenta exacerbación del patrón de crecimiento y signos de flogosis, acude al hospital de la localidad donde es referido a este centro, ingresando el 1 de febrero de 2008.

Paciente en condiciones clínicas estables, hidratada, sin fiebre al tacto, peso y talla acorde a edad, adenopatías de 0,5 cm de diámetro, móviles, no dolorosas, de consistencia dura, adherida a planos profundos a nivel cervical bilateral, adenopatías de 1 cm de diámetro de las mismas características anteriores a nivel supraclavicular y axilar ipsilateral. Aumento de volumen de consistencia dura de 20 cm de diámetro aproximadamente adherida a planos profundos de apariencia nodular y red venosa colateral, con buen llenado capilar, pulso radial presente,

en cara lateral y 1/3 proximal de antebrazo derecho, sin limitación funcional y signos de flogosis. Diámetro de antebrazo contra lateral 14 cm. Cardiopulmonar sin hallazgos positivos, abdomen blando, sin vísceromegalias.

Los exámenes de laboratorio reportaron una hemoglobina en 12,1 g/dL, glóbulos blancos 15 500 mm, plaquetas 944 000 mm, LDH 746 U/L, alfafetoproteína 4,58 ng/mL, antígeno carcinoembrionario 1,8 ng/mL, ácido vanil mandélico 5,5 mg/L

En el ecosonograma de partes blandas se aprecia en región externa del antebrazo derecho un aumento de volumen con engrosamiento de tejido muscular de la zona, de características heterogéneas bien circunscrita que llega al tejido óseo que ocupa desde 1/3 interior de codo hasta 5 cm por encima de la muñeca de 7 cm de longitud con 25 cm x 32 cm de grosor.

Eco Doppler en sistema arterial derecho: tumoración sólida vascularizada con áreas de necrosis central y de calcificación con flujo de arteria radial y arteria cubital con flujo disminuido por compresión.

Resonancia magnética nuclear del brazo derecho con contraste: se aprecia imagen de lesión de ocupación de espacio (LOE) de partes blandas a expensas predominante de elementos musculares extensores del antebrazo de comportamiento sólido con áreas de necrosis en su interior, además del crecimiento mencionado existente extensión del LOE hacia la porción anterior del brazo a través del músculo braquial.

Se realiza biopsia que reporta: los hallazgos histológicos e inmunohistoquímicos son compatibles con un rabdomiosarcoma embrionario con diferenciación ganglioneuromatosa (Ectomesenquimoma maligno). Inicia protocolo de quimioterapia, para sarcoma de Ewing y tumor neuroectodérmico primitivo óseo y extra óseo no metastásico y metastásico, cumple tres ciclos con mejoría clínica de la lesión tumoral.

DISCUSIÓN

Los ectomesenquimomas malignos son tumores raros, compuesto de neuroblastos y / o células ganglionares y componentes malignos mesenquimales de tejidos de diversos tipos, generalmente rhabdomyosarcoma ^(3,4).

La teoría más ampliamente aceptada sugiere que este tumor deriva de los restos de células migratorias de la cresta neural y, por tanto, desde el mesénquima ⁽²⁻⁵⁾.

A finales del siglo XIX, se descubrió que el ectodermo dorsal de la cabeza ha contribuido a la formación de células mesenquimales en el cartílago de los arcos viscerales y la dentina. Se acuñó el término “*mesectoderm*”, pero el término *ectomesenchyme* ahora es popularmente utilizado para designar las células mesenquimales de la cresta de origen neural ^(6,7). Holimon y Rosenblum propusieron el término “*gangliorhabdomyosarcoma*” para describir un tumor en el ángulo cerebeloso, es decir un ganglioneuroma que contiene elementos *rhabdomyosarcomatosos* ⁽⁴⁾. Más tarde, Naka y col ⁽⁷⁾, propusieron el término EMCH después de encontrar una variedad

de elementos mesenquimales malignos en un tumor retroperitoneal mixto con ganglioneuroblastoma.

Clínicamente significativas los síntomas son poco comunes y generalmente han sido relacionados con la presión local del tumor. Exámenes de laboratorio en general, no pueden ayudar salvo en los casos en que los componentes de los neuroblastos estén presentes, los datos de laboratorio muestran elevación de ácido vanilmandélico en orina ^(8,9).

Ectomesenquimomas con frecuencia se confunde con rhabdomyosarcomas debido al hecho que sus componentes neuronales son fácilmente pasados por alto. Sin embargo, la alta concentración del plasma de neuropéptido-Y- al igual que la inmunoreactividad (P-LI-NPY) en el ectomesenquimoma puede distinguir este tipo de tumor del rhabdomyosarcoma, que presenta las concentraciones normales de la P-NPY-LI ⁽¹⁰⁾.

El diagnóstico diferencial de ectomesenquimoma incluye, principalmente, teratoma, tumor de Wilm's ^(2,6,9).

Creemos que en el diagnóstico diferencial de tumores en la infancia él, ectomesenquimoma maligno y el rhabdomyosarcoma embrionario deben estar siempre presentes.

REFERENCIAS

1. Govender D, Hadley GP. Prostate ectomesenchymoma: Diagnostic and histological criteria. *Pediatr Surg Int.* 1999;15:68-70.
2. Tsokos M. Peripheral primitive neuroectodermal tumors. Diagnosis, classification, and prognosis. *Perspect Pediatr Pathol.* 1992;16:27-98.
3. Kawamoto EH, Weidner N, Agostini RM Jr, Jaffe R. Malignant ectomesenchymoma of soft tissue. Report of two cases and review of the literature. *Cancer.* 1987;59:1791-1802.
4. Holimon JL, Rosenblum WI. “Gangliorhabdomyosarcoma”: A tumor of ectomesenchyme. Case report. *J Neurosurg.* 1971;34:417-422.
5. Un Bittinger, Rossberg A, M. Rodehuser. Primary malignant ectomesenchymoma of the orbit. *Gen Diagn Pathol.* 1997;142(3-4):221-225.
6. Cozzutto C, Cormeli A, Bandelloni R.

- Ectomesenchymoma. Two study cases. Virschows Arch A Pathol Anat Histopathol. 1982;398:185-195.
7. Naka A, Matsumoto S, Shirai T, Itoh T. [Ganglioneuroblastoma associated with malignant mesenchymoma](#). Cancer. 1975;36:1050-1056.
 8. Karcioğlu Z, Someren A, Mathes SJ. Ectomesenchymoma. A malignant tumor of migratory neural crest (ectomesenchyme) remnants showing ganglionic, schwannian, melanocytic and rhabdomyoblastic differentiation. Cancer. 1977;39:2486-2496.
 9. Strother DR, Parham DM, Houghton PJ. Expression of the 5.1 H11 antigens, a fetal muscle surface antigen, in normal and neoplastic tissue. Arch Pathol Lab Med. 1990;114:593-596.
 10. Schmidt D, Mackay B, Osborne BM, Jaffe N. Recurrent congenital lesion of the cheek. Ultrastruct Pathol. 1982;3:85-90.