

A propósito de un caso singular: inusual supervivencia libre de progresión de un tumor rabdoide extrarrenal

Antía López Muñoz ¹, Emma Iborra Lacal ², Thelmo Alejandro Quirós Figallo¹, David Collado Martínez ¹, Jose Luis Alonso Romero ¹.
Servicio de Oncología Médica. Hospital Clínico Universitario Virgen de La Arrixaca (Murcia).
Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Clínico Universitario Virgen de La Arrixaca (Murcia).

INTRODUCCIÓN

El tumor rabdoide maligno es un subtipo de tumor de Wilms que se suele presentar con más frecuencia en la población infantil.

Las variantes extrarrenales en adultos son muy poco frecuentes y con una alta agresividad y pronóstico sombrío.

Presentamos el caso de una mujer de 63 años con un tumor rabdoide en colon sigmoide libre de enfermedad a los tres años del diagnóstico.

CASO CLÍNICO

Mujer de 63 años que consulta en Urgencias por dolor abdominal en flanco derecho y pérdida ponderal de 7 kilos.

Pruebas a destacar al diagnóstico:

-TC abdominal: masa en fosa ilíaca derecha compatible con tumoración dependiente de colon transverso.

-TC-colonoscopia: masa dependiente de colon transverso de 7.5 cm de diámetro.

La paciente se interviene quirúrgicamente (hemicolectomía derecha ampliada).

Informe AP: carcinoma indiferenciado con rasgos rabdoides.

IHQ: expresión intensa de CKAE1-AE3 y vimentina. Resultado negativo para S-100, cromogranina y sinaptofisina, c-Kit, TTF-1, Ck-7, ck-20 cdx2, marcadores linfoides (CD45, CD30, CD3, CD20), calretinina, desmina, mamoglobina y receptores de estrógeno, sin mostrar pérdida de expresión de INI-1.

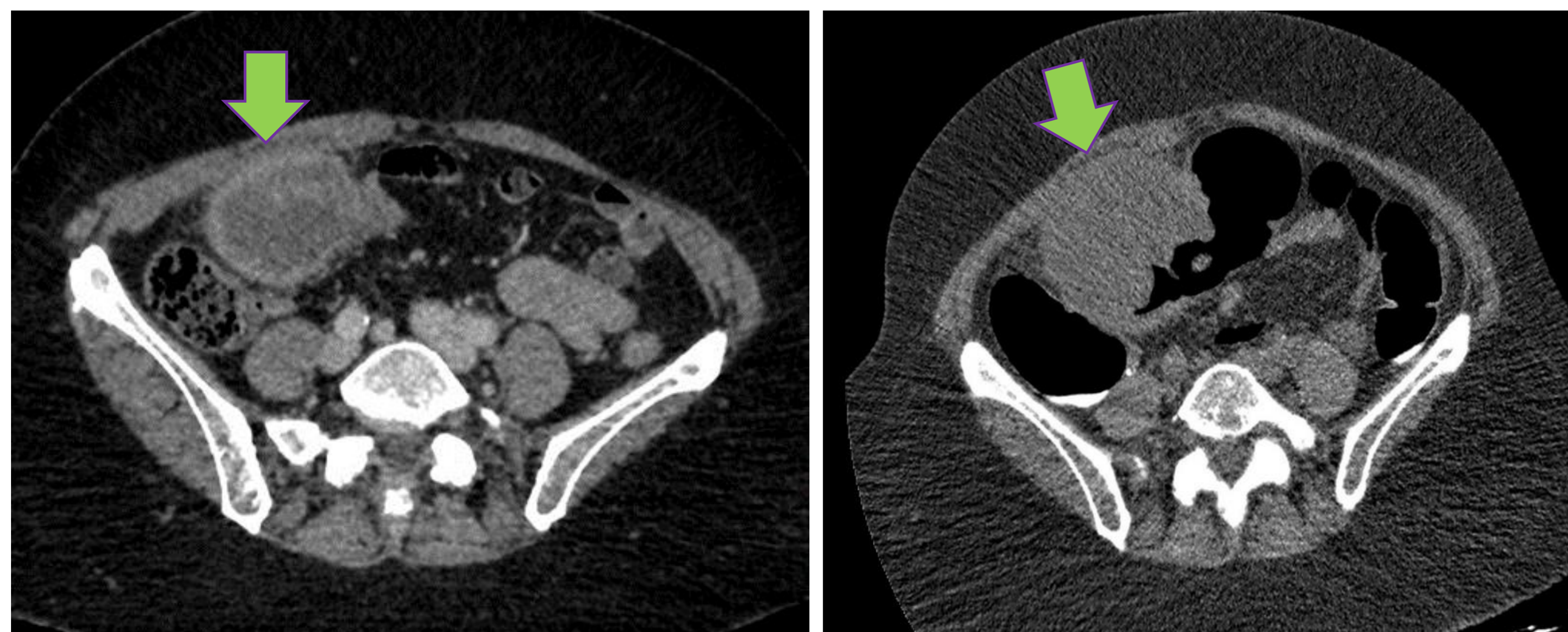
→ Sugestivo de tumor rabdoide extrarrenal.

La paciente no recibe tratamiento adyuvante con quimioterapia y comienza seguimiento.

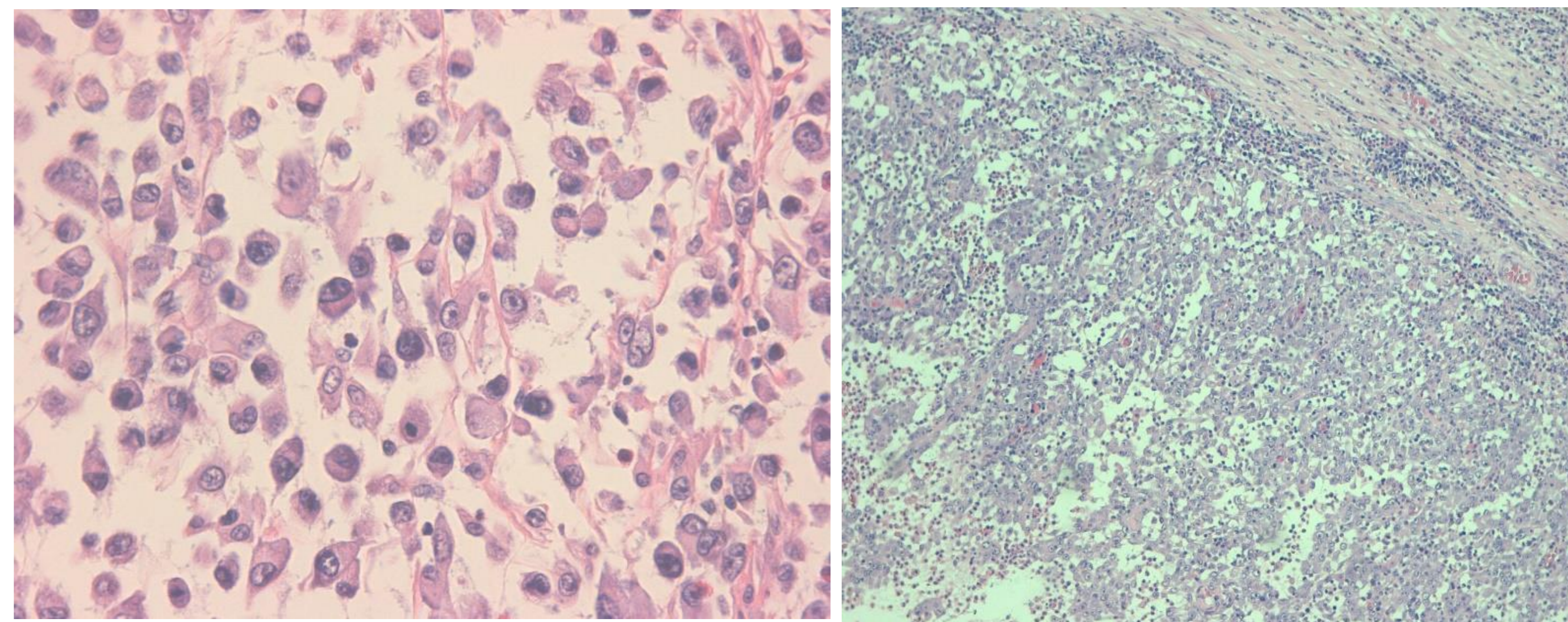
A día de hoy está viva y sin evidencia de recaída tras 40 meses desde el diagnóstico inicial.

IMÁGENES

A la izquierda: imagen de masa dependiente de colon transverso en TC.
A la derecha: imagen obtenida mediante TC-Colonoscopia.



Imágenes de células tumorales rabdoides con tinción hematoxilina-eosina



DISCUSIÓN

Los tumores rabdoides extrarrenales son neoplasias muy poco frecuentes. En la mayoría de los casos se tratan de tumores altamente agresivos con una mortalidad cercana al 75% en los seis primeros meses tras el diagnóstico. Su localización en el tracto gastrointestinal es muy poco común.

El manejo de este tipo de tumores es habitualmente quirúrgico si el tumor es resecable. Los tratamientos adyuvantes con quimioterapia o radioterapia no parece que tengan impacto en la supervivencia global de estos pacientes.

Nuestra paciente refleja un caso muy poco frecuente de tumor rabdoide extrarrenal colónico tratado con cirugía y con una supervivencia de 3 años sin evidencia de recaída o enfermedad metastásica a día de hoy.

REFERENCIAS / References:

1. Geller JI, Roth JJ, Biegel JA. Biology and Treatment of Rhabdoid Tumor.
2. D'Amico F, Bertacco A, Cesari M, Mescoli C, Caturegli G, Gondolesi G, et al. Extraordinary disease-free survival in a rare malignant extrarenal rhabdoid tumor: A case report and review of the literature. Vol. 12, Journal of Medical Case Reports. BioMed Central Ltd.; 2018.
3. Vázquez-Martul E, et al. Tumor rabdoide maligno extrarrenal. Patología 1996; 29:65-69