



P-106 - RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO PRIMARIO TIROIDEO EN EL ADULTO CON TROMBOSIS VENOSA MASIVA CON INVASIÓN AURICULAR

B. Febrero, J.M. Rodríguez, A. Ríos, E. Amate, I. Oviedo, D. Morales, J. Ruiz y P. Parrilla

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Resumen

Introducción: El rhabdomioma (RMS) es el tumor de partes blandas más frecuente en la edad pediátrica, sin embargo, es infrecuente su aparición en adultos. La presentación en adultos es más agresiva, con una peor respuesta al tratamiento. Con respecto a la afectación tiroidea, sólo se han descrito cuatro casos, dos RMS primarios en niños y otros dos casos en jóvenes (21 y 22 años, respectivamente) de RMS con metástasis tiroidea. Por otra parte, el síndrome de vena cava superior (SVCS) suele tener su origen en patología maligna en > 90% de los casos, siendo el cáncer de pulmón la causa más frecuente. La trombosis venosa secundaria a un tumor tiroideo es infrecuente, sobre todo con invasión hasta la aurícula, con menos de 20 casos descritos en la literatura. Dentro de estos casos, los carcinomas diferenciados son más frecuentes (fundamentalmente los carcinomas foliculares). Presentamos el primer caso descrito en la literatura de un RMS primario en el adulto con afectación tiroidea, que debutó de forma agresiva con extensa trombosis venosa con invasión auricular.

Caso clínico: Varón de 67 años sin antecedentes de interés. El paciente consultó por edema progresivo doloroso de todo el miembro superior derecho hasta la región latero-cervical (SVCS) de una semana de evolución, asociado a tumoración cervical. La analítica fue normal, y la eco-doppler de miembros inferiores no evidenció trombosis venosa profunda. La tomografía computarizada (TC) mostró una masa de 6 × 5,7 cm en istmo y hemitiroides derecho, mal definida y con densidad compleja, sólido-quística, con extensión intratorácica y que producía desplazamiento traqueal hacia la izquierda con disminución leve de la luz aérea (13 mm). Además se observó extensa trombosis venosa que se extendía desde de la vena yugular interna hasta la aurícula derecha. Se realizó ecografía cervical y punción aspiración con aguja fina de uno de los nódulos, cuyo resultado fue de coloide. Se decidió realizar una tomografía por emisión de positrones, sin evidenciar lesiones en otras localizaciones. Se intervino mediante una incisión cervical, encontrando un tiroides aumentado de tamaño de consistencia pétrea, así como trombosis de las venas tiroideas superiores, medias e inferiores, de la vena yugular y de las ramas superiores de la vena tiroidea superior. Se realizó una biopsia intraoperatoria de tiroides, donde el estudio histológico mostró un carcinoma indiferenciado, de posible origen mesenquimal, por lo que se decidió no realizar ningún acto quirúrgico. El paciente evolucionó desfavorablemente, siendo exitus a las 48 horas de la intervención. La anatomía patológica definitiva mostró en el estudio inmunohistoquímico ausencia total de expresión de citoqueratinas. Las células neoplásicas expresaron de forma intensa y difusa vimentina, desmina y actina de forma multifocal. La miogenina fue positiva de forma intensa focal, siendo el estudio

compatible con un RMS.

Discusión: El SVCS nos debe hacer pensar en un tumor maligno como causante del mismo. Éste es el primer caso descrito en la literatura de un RMS primario en el adulto con afectación tiroidea, que debuta con un SVCS por trombosis venosa hasta aurícula derecha.